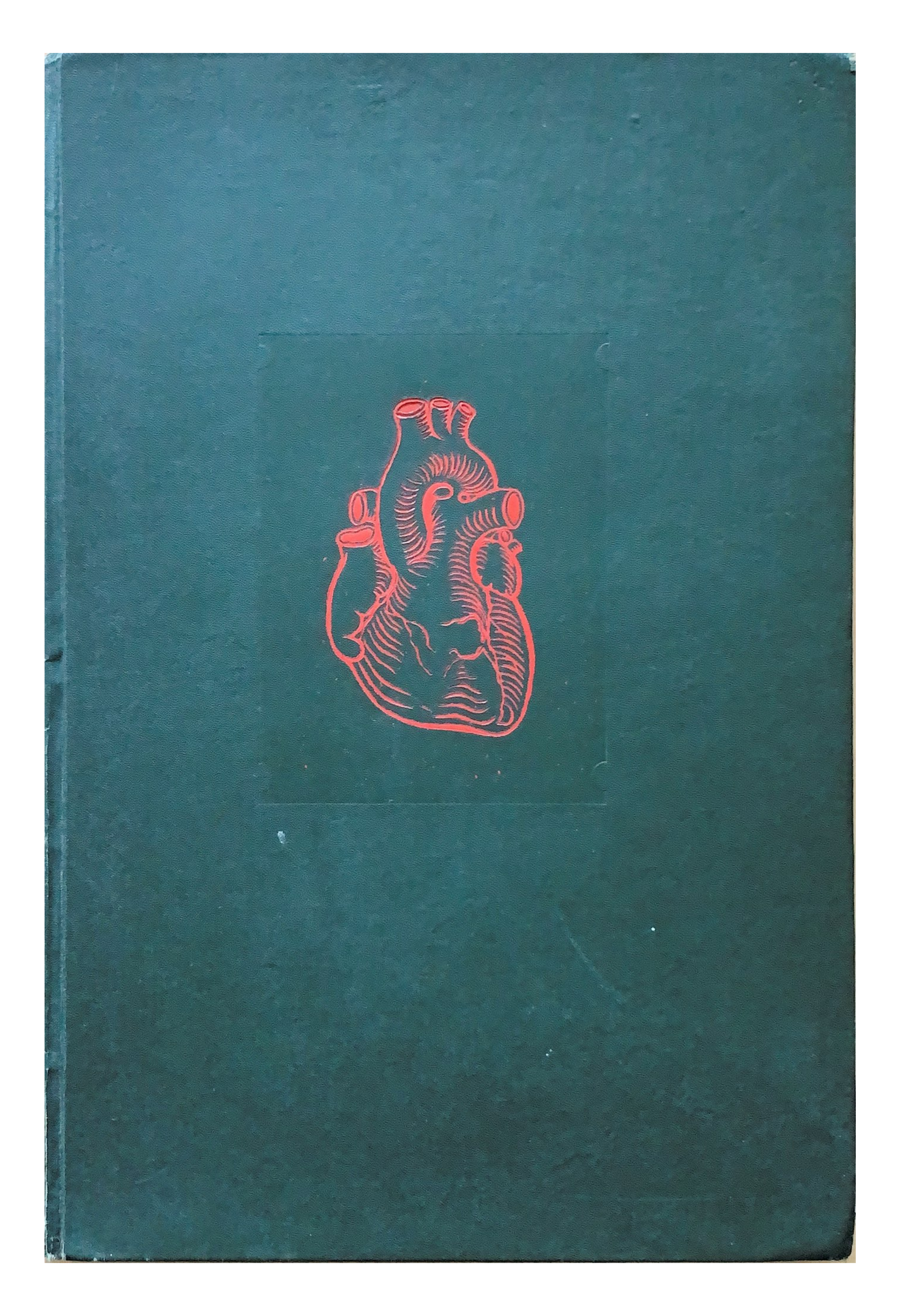


ИНСТИТУТ ХИРУРГИИ ИМЕНИ А. В. ВИШНЕВСКОГО
АКАДЕМИИ МЕДИЦИНСКИХ НАУК СССР

А. Д. ДЖАГАРЯН

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

АТЛАС

ПОД ОБЩЕЙ РЕДАКЦИЕЙ
ПРОФЕССОРА А. А. ВИШНЕВСКОГО

ИЗДАТБЮРО ТРЕСТА „МЕДУЧПОСОБИЕ"
МОСКВА 1957

ПРЕДИСЛОВИЕ

Атлас „Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов" создан по нашему предложению на основании собственных анатомических исследований нашим сотрудником А. Д. Джагаряном, счастливо сочетающим в себе профессию хирурга и талант художника.

Этот труд является исключительно полезным пособием как для студентов, так и особенно для врачей-клиницистов различных специальностей, занимающихся вопросами диагностики и лечения врожденных пороков сердца. Его с одинаковым интересом будут изучать, особенно теперь, когда столь бурно развивается хирургия сердца, хирурги, терапевты, педиатры, рентгенологи и даже физиологи.

Для создания атласа автор использовал клинические наблюдения и секционные данные Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР, Московского областного научно-исследовательского института акушерства и гинекологии, а также наиболее выдающиеся работы отечественных и зарубежных ученых.

В Советском Союзе такой атлас издается впервые. Он содержит более ста цветных рисунков, изображающих различные формы врожденных пороков сердца и магистральных сосудов. Каждый рисунок сопровождается кратким описанием характера данной аномалии развития и возможных путей кровотока.

Атлас состоит из трех разделов.

Первый раздел посвящен дефектам перегородок сердца. В него вошло описание дефектов в межпредсердной и межжелудочковой перегородках сердца как в форме изолированных пороков, так и в комбинации с другими аномалиями. В частности, показано сочетание дефектов межпредсердных и межжелудочковых перегородок с транспозицией аорты и легочной артерии, с незаращением Боталлова протока, атрезиями атриовентрикулярных отверстий и другими пороками развития магистральных сосудов.

Во второй раздел включено описание аномалий и пороков клапанного аппарата, также встречающихся в сочетании с различными пороками крупных сосудов. Здесь приводятся триада, тетрада и пентада Фалло в комбинации с другими аномалиями, а также показаны различные формы общих артериальных стволов и аномалий вен.

Третий раздел посвящен порокам развития дуги аорты и ее ветвей. В нем описываются различные формы двойных дуг аорты и сочетания их с сужениями различных ее участков.

В том же разделе приводятся различные виды сужений перешейка аорты как „взрослого типа", так и „инфантильного типа" в сочетании с пороками клапанного аппарата, аномалиями крупных сосудов, дефектами перегородок.

Мы уверены в том, что труд А. Д. Джагаряна, весьма полезный, как сказано, в настоящее время, будет возбуждать все бóльший и бóльший интерес по мере продвижения операций на сердце в широкие круги хирургов нашей периферии.

Действительный член АМН СССР
профессор А. А. ВИШНЕВСКИЙ

ТАБЛИЦА 1

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия и правого желудочка.

Видны дефект межпредсердной перегородки (открытое овальное отверстие) и расширение („выбухание") легочной артерии.

Открытое овальное отверстие встречается у взрослых больных в 25% случаев.

Дефект межпредсердной перегородки часто осложняется изменениями митрального клапана и легочных сосудов.

При этом пороке нарушения гемодинамики состоят в следующем.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие. Вследствие дефекта межпредсердной перегородки и повышенного давления в левом предсердии артериальная кровь, поступающая из него, частично забрасывается через дефект в правое предсердие, где смешивается с венозной кровью. Смешанная кровь из правого предсердия поступает в правый желудочек и затем через легочную артерию в легкие. В результате притока артериальной крови повышается давление в правом предсердии, правом желудочке и легочной артерии, что приводит к расширению правого предсердия, гипертрофии правого желудочка и „выбуханию" легочной артерии. Повышенное давление в легочных сосудах вызывает явления прогрессирующего легочного фиброза, ведущего к понижению степени аэрации крови легкими.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Перешеек аорты
Isthmus aortae

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

9 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

10 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

11 — Правое предсердие
Atrium dextrum

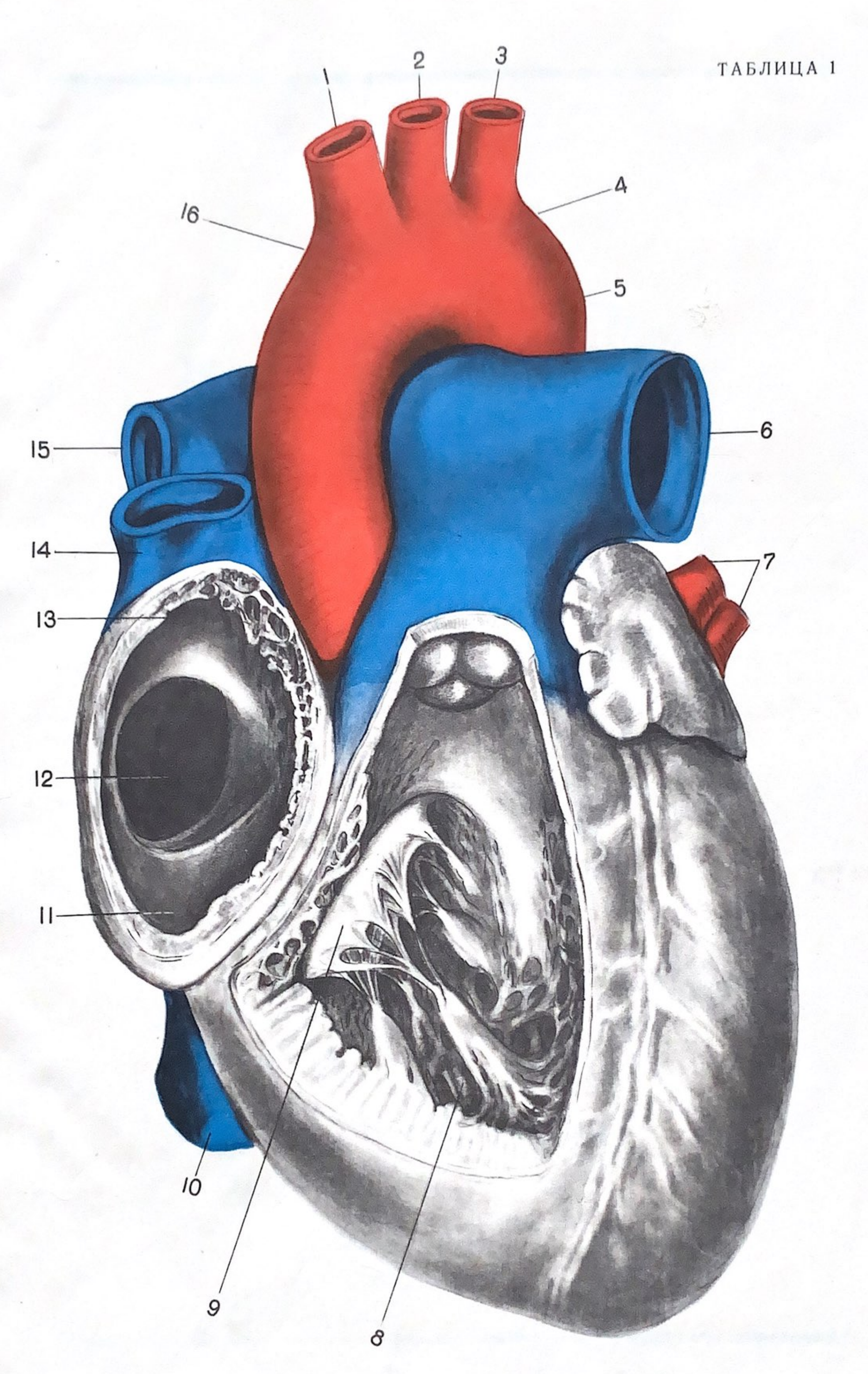
12 — Открытое овальное отверстие
Foramen ovale apertum

13 — Устье верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris

14 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

15 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

16 — Дуга аорты
Arcus aortae


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16

ПОЛНОЕ ОТСУТСТВИЕ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ. ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ С ОБЩИМ ПРЕДСЕРДИЕМ

Вид сердца сзади. Удалены задняя и левая боковая стенки обоих предсердий и левая боковая стенка левого желудочка. Межпредсердная перегородка отсутствует.

Дефект межпредсердной перегородки встречается довольно часто, причем в 50% случаев он сочетается с сужением митрального клапана (синдром Лютембаше). Диагностика этого порока затруднена. При полном отсутствии межпредсердной перегородки сердце функционирует как трехкамерное (при двух желудочках и одном предсердии).

Отсутствие межпредсердной перегородки обусловливает соответствующие гемодинамические изменения. Венозная кровь поступает в общее предсердие из верхней и нижней полых вен, а артериальная — из легочных вен. Смешавшись в общем предсердии, кровь переходит как в правый, так и левый желудочки, откуда идет в легочную артерию и аорту. Таким образом, в большой круг кровообращения поступает смешанная, бедная кислородом кровь, вызывающая явления гипоксемии и цианоза.

1 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

4 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

5 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

6 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

7 — Устье верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris

8 — Правое предсердие
Atrium dextrum

9 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

10 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

13 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

14 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

15 — Межпредсердное сообщение
Communicatio interatriorum

16 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

17 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

18 — Перешеек аорты
Isthmus aortae

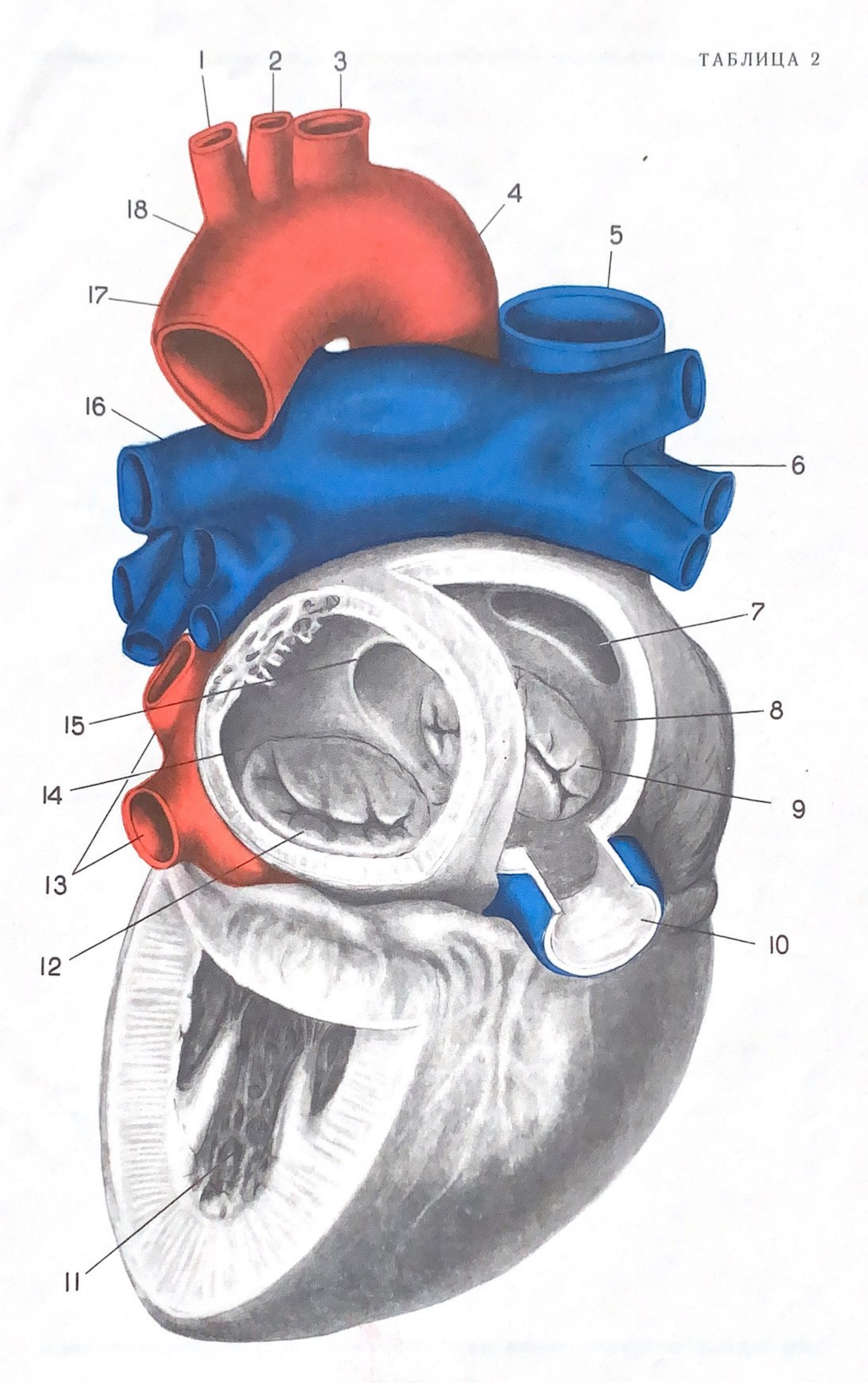

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18

ТАБЛИЦА 3

ОБЩЕЕ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЕ ОТВЕРСТИЕ

Вид сердца сзади и слева. Удалены левое предсердие и боковая стенка левого желудочка.

Виден общий дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Клиническая картина и гемодинамика этого порока почти не отличаются от таковых при изолированных дефектах межпредсердной и межжелудочковой перегородок.

Доминирует направление кровотока через дефект слева направо (из левого предсердия в правое предсердие, из левого желудочка в правый желудочек).

1 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

4 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

5 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

6 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

7 — Устье верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris

8 — Правое предсердие
Atrium dextrum

9 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

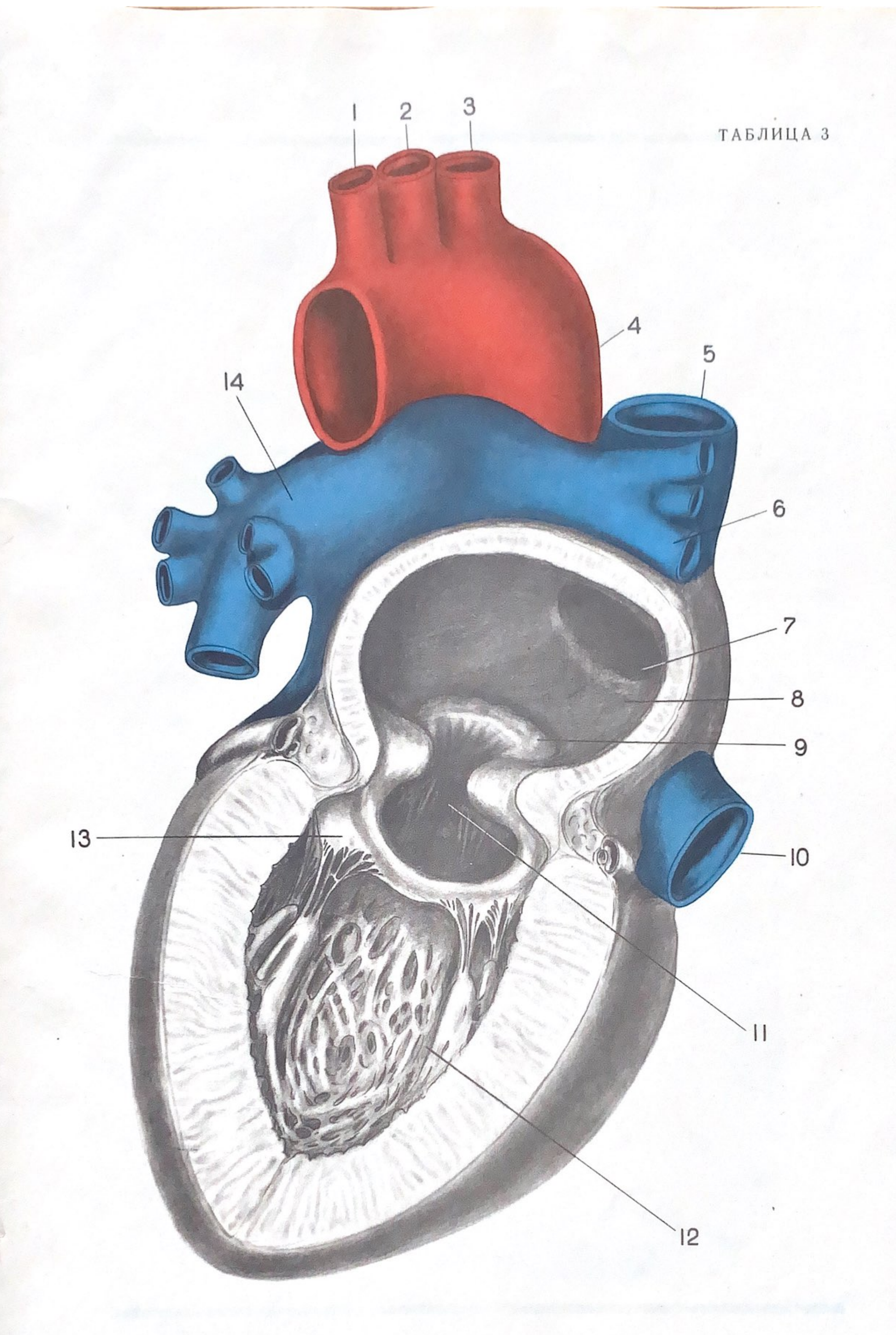
10 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

11 — Общий дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок
Defectus communis septi atriorum et septi ventriculorum

12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

13 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

14 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14

ТАБЛИЦА 4

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И СТЕНОЗ ЛЕВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ (болезнь Лютембаше)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого предсердий.

Видны дефект межпредсердной перегородки и врожденное сужение левого венозного отверстия. Вследствие сужения левого венозного отверстия и незначительного поступления крови в левый желудочек последний функционирует недостаточно, что ведет к его недоразвитию. Как показано на рисунке, вместе с левым желудочком отстает в своем развитии и аорта. Правое предсердие, правый желудочек и легочная артерия значительно расширены.

Характерные особенности этого заболевания описал в 1916 году Лютембаше. Гемодинамика и клиническое течение этой болезни сходны с выраженным дефектом межпредсердной перегородки. Большая часть крови из левого предсердия вследствие сужения двустворчатого клапана переходит через дефект межпредсердной перегородки в правое предсердие. Поэтому приток избытка крови в правое предсердие и в правый желудочек, а следовательно, и в малый круг создает повышенное давление в этих участках, превышающее иногда давление крови в большом кругу кровообращения.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

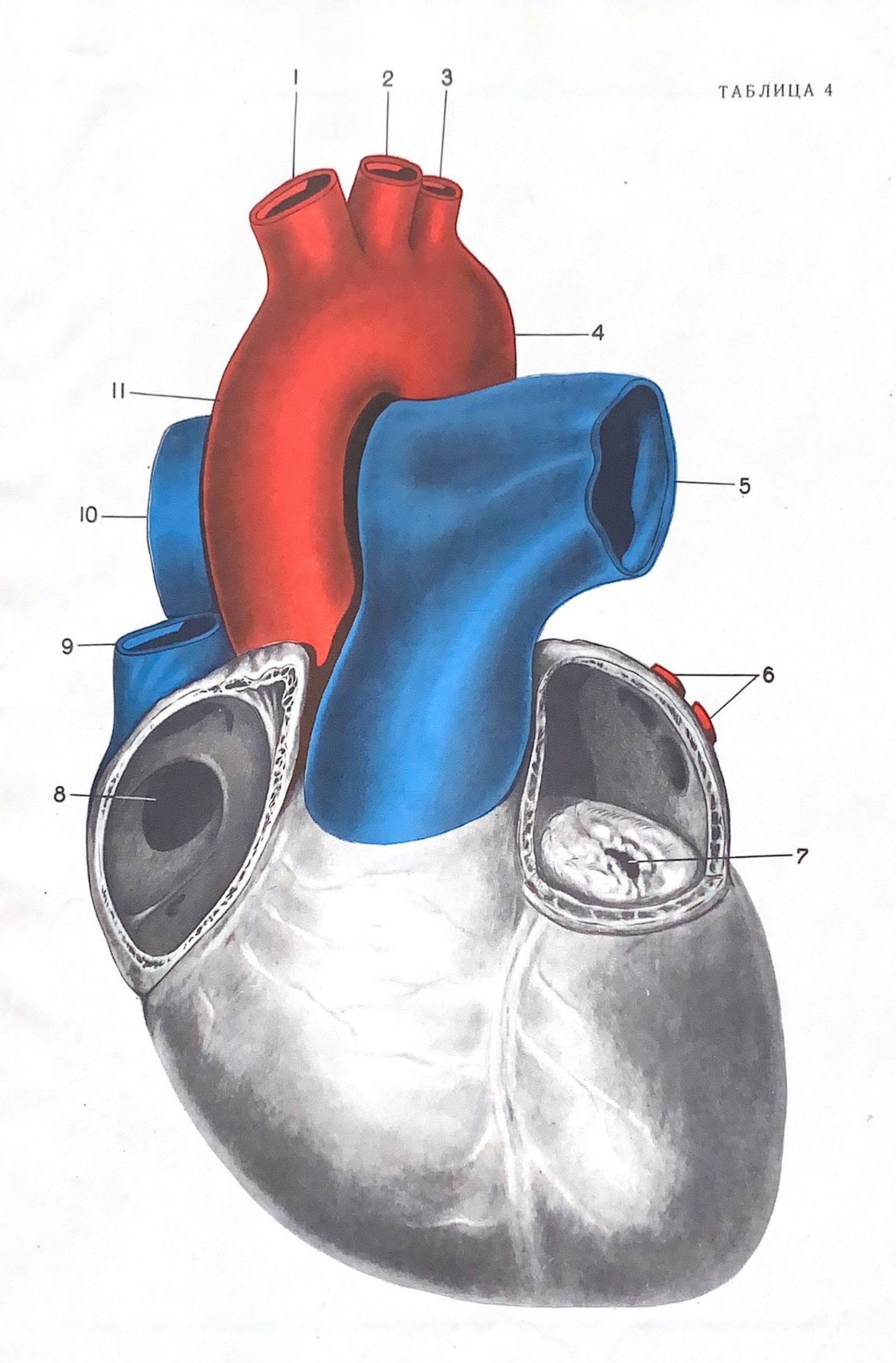
7 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

8 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

9 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

10 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

11 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ И МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДОК (полное вскрытие)

Вид спереди. Удалены передние стенки предсердий и обоих желудочков.

Видны: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, полная атрезия правого венозного отверстия, гипертрофия и расширение левого желудочка и резкое недоразвитие правого желудочка вследствие понижения его функции; недоразвитие легочной артерии.

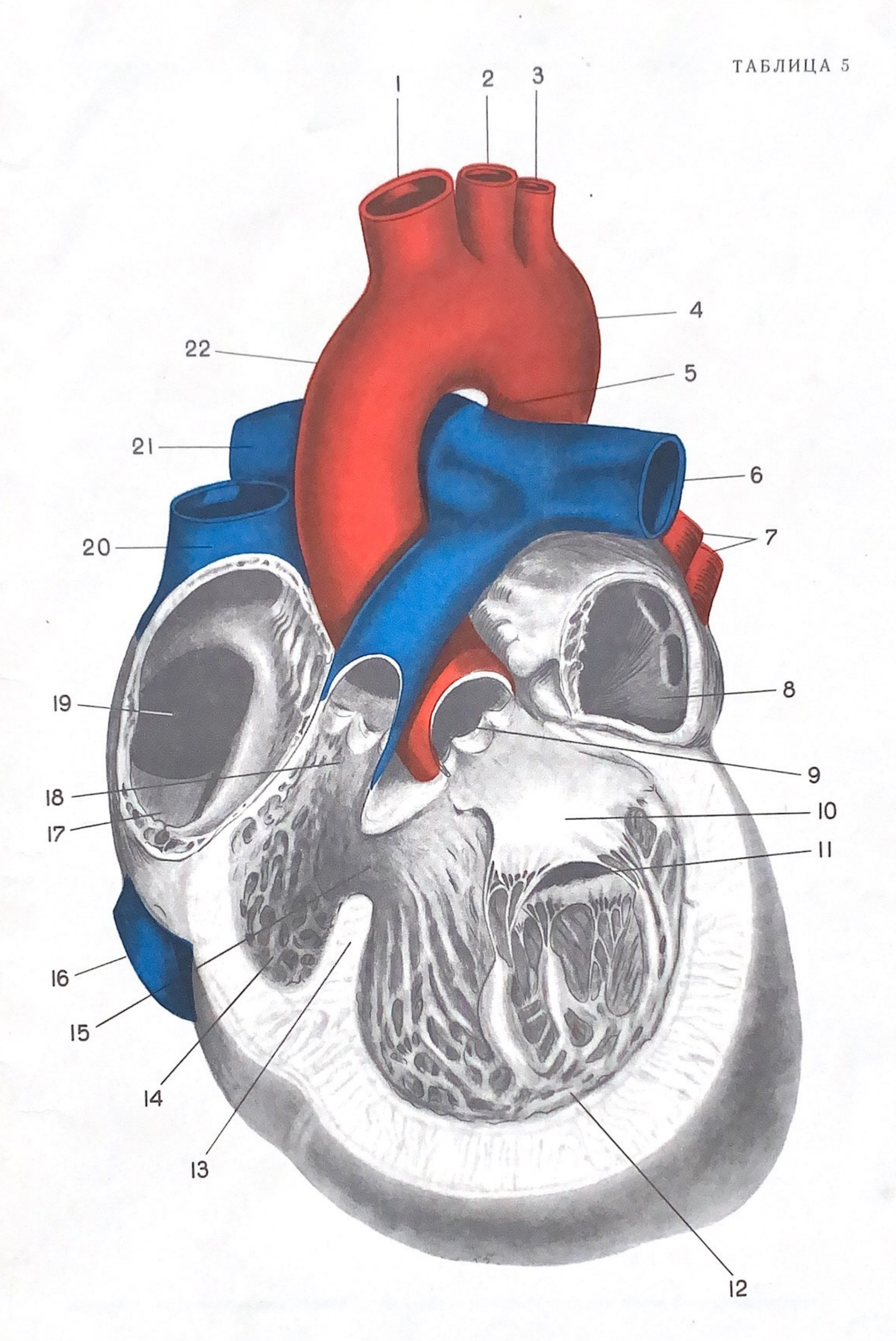
Изменения гемодинамики при этом заболевании начинают проявляться в постнатальном периоде: появляется цианоз кислородного голодания тканей.

Нормальный кровоток нарушен. Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие, откуда она через дефект межпредсердной перегородки может переходить лишь в левое предсердие.

В левом предсердии венозная кровь, смешавшись с артериальной, поступает в левый желудочек, откуда через аорту направляется в большой круг кровообращения, а через дефект межжелудочковой перегородки и нефункционирующий правый желудочек—в легочную артерию.

При этом заболевании наличие большого дефекта межжелудочковой перегородки (вплоть до ее отсутствия) при нормальной легочной артерии благоприятно сказывается на состоянии больных. Сужение же легочной артерии в сочетании с незначительным дефектом межжелудочковой перегородки обусловливает тяжелое течение заболевания и смерть в первые годы жизни.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
5 — Артериальная связка
Lig. arteriosum
6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
8 — Левое предсердие
Atrium sinistrum
9 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae
10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis
11 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum
12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
13 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
15 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior
17 — Правое предсердие
Atrium dextrum
18 — Конус легочной артерии
Conus arteriosus
19 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum
20 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
22 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ И МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДОК

(частичное вскрытие)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, правого и левого желудочков.

Видны: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, полная атрезия правого венозного отверстия, гипертрофия и расширение левого желудочка, рудиментарный, нефункционирующий правый желудочек.

Изменения гемодинамики и клинические симптомы при этом заболевании см. текст к таблице 5.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

8 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

9 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

10 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

11 — Рудиментарный правый желудочек
Ventriculus dexter rudimentarius

12 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

13 — Правое предсердие
Atrium dextrum

14 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

15 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

16 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

17 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

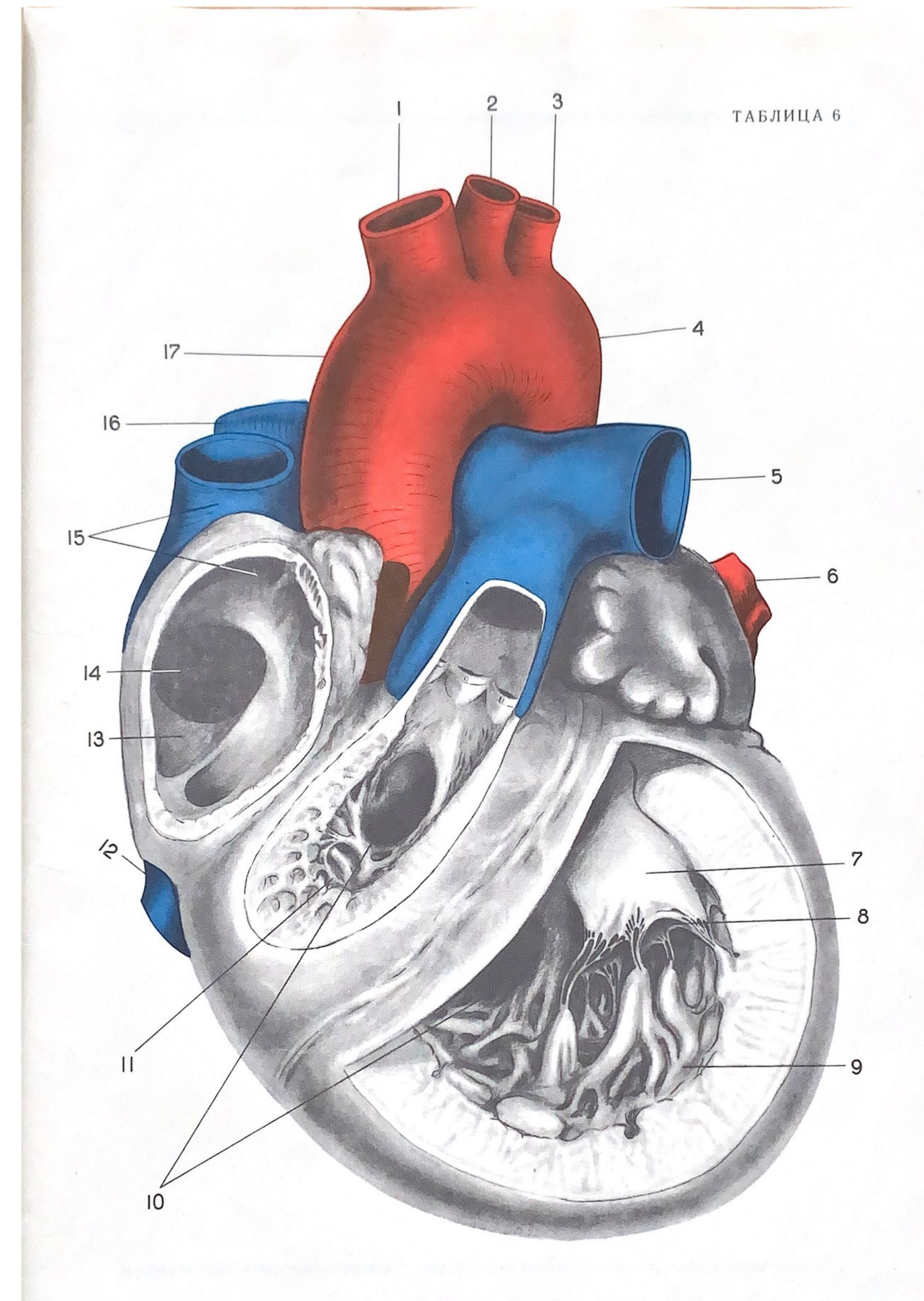

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17

ТАБЛИЦА 7

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, АПЛАЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, левого и правого желудочков.

Видны: дефект межпредсердной перегородки, атрезия правого венозного отверстия, изолированный рудиментарный, нефункционирующий правый желудочек, аплазия легочной артерии, гипертрофированный и расширенный левый желудочек, незаращение Боталлова протока и верхняя бронхиальная артерия, принимающая участие в доставке крови в малый круг кровообращения.

При этом заболевании нормальный кровоток нарушен. Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие. Вследствие атрезии правого венозного отверстия кровь поступает через дефект межпредсердной перегородки из правого предсердия в левое и смешивается с аэрированной кровью. Через митральное отверстие кровь переходит в левый желудочек, а оттуда через аорту в большой круг кровообращения.

Часть смешанной крови из аорты через незаращенный Боталлов проток и бронхиальные артерии поступает для аэрирования в малый круг кровообращения и через легочные вены, после аэрации, возвращается в левое предсердие.

Насыщенность крови кислородом в левом предсердии и левом желудочке зависит от количества крови, протекающей через легкие, и степени ее аэрации. А это в свою очередь зависит от ширины Боталлова протока и бронхиальных артерий.

При совпадении данного врожденного порока с инволюцией Боталлова протока степень компенсации будет зависеть от развития бронхиальных артерий.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Боталлов проток
Ductus Botalli

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Легочное кровообращение

8 — Верхняя бронхиальная артерия
Arteria bronchialis superior

9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10 — Полулунные клапаны
Valvulae semilunares

11 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

12 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

13 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

14 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

15 — Рудиментарный, нефункционирующий правый желудочек

16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

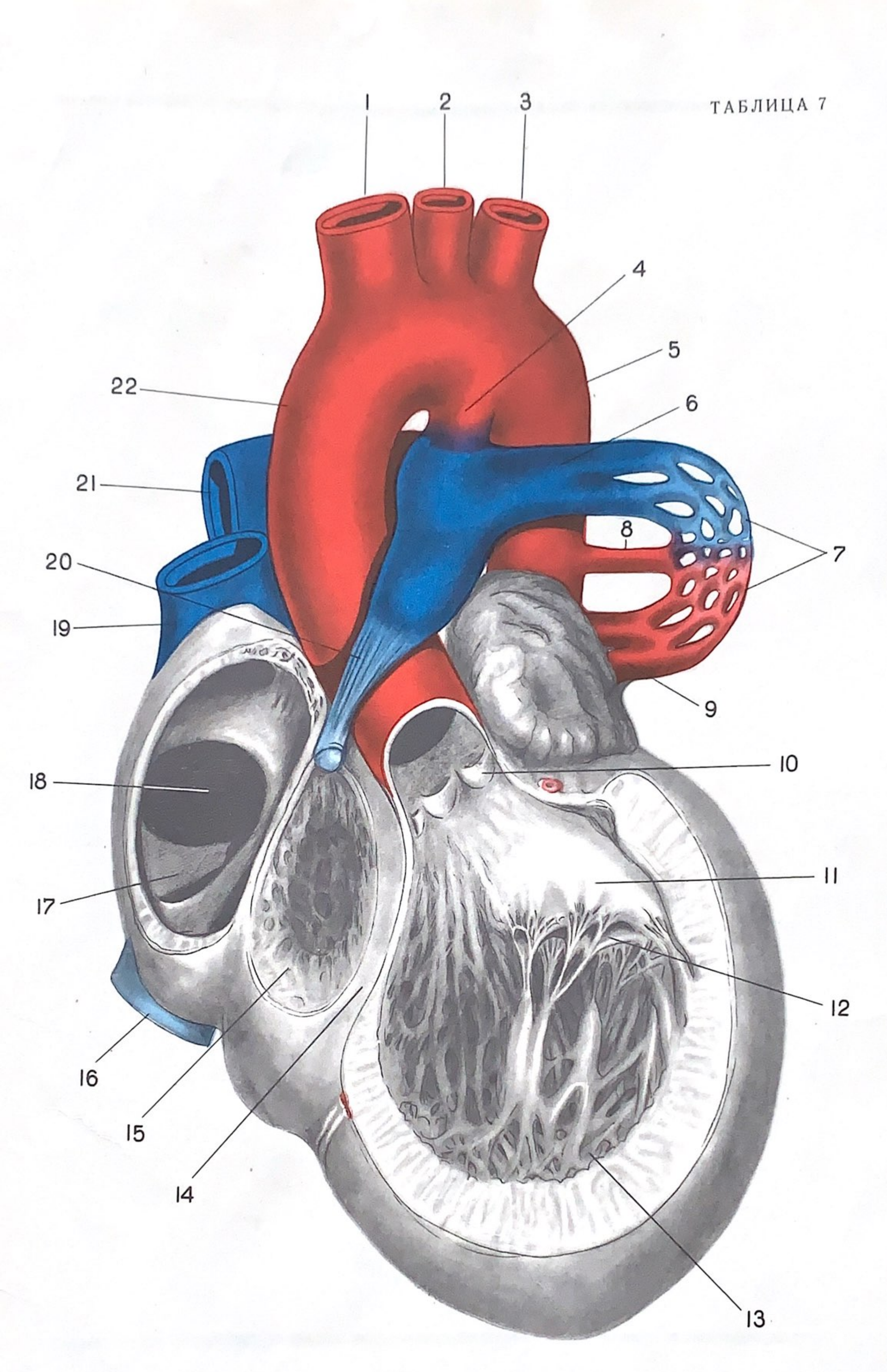
18 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Аплазия легочной артерии
Aplasia a. pulmonalis

21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

22 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ И МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДОК И ПОЛНОЙ ТРАНСПОЗИЦИЕЙ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого предсердий, правого и левого желудочков.

Видны: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, атрезия правого венозного отверстия, гипертрофия и расширение левого желудочка и рудиментарный правый желудочек, а также отхождение аорты от правого желудочка и легочной артерии от левого.

При данном заболевании гемодинамика резко нарушена.

Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие, откуда вследствие атрезии правого венозного отверстия переходит через дефект межпредсердной перегородки в левое предсердие. Здесь она смешивается с аэрированной кровью, поступающей из легочных вен. Из левого предсердия кровь направляется в левый желудочек, а отсюда непосредственно в легочную артерию. Часть крови из левого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки поступает в рудиментарный правый желудочек и затем в аорту.

Больной с указанным пороком может жить лишь при наличии межпредсердной и межжелудочковой коммуникаций. Чем более выражены дефекты перегородок сердца, тем более благоприятны условия для компенсации порока.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

8 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

9 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

13 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

14 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

15 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

16 — Правое предсердие
Atrium dextrum

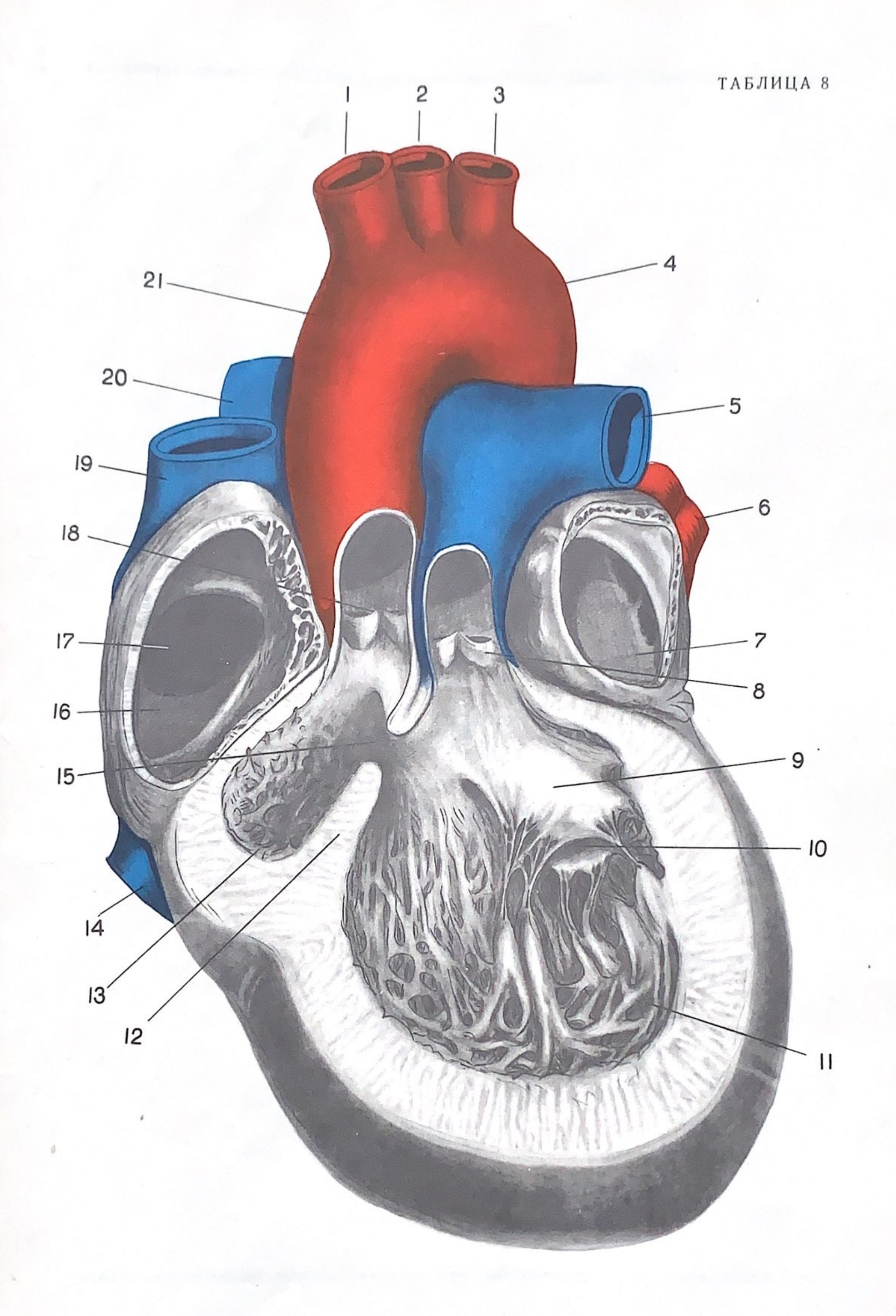
17 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

18 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

21 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ И МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДОК, АПЛАЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ТРАНСПОЗИЦИЕЙ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого предсердий и желудочков.

Видны: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок; заращение правого венозного отверстия; гипертрофия и расширение левого желудочка; рудиментарный правый желудочек; отхождение аорты от правого желудочка и легочной артерии от левого желудочка; аплазированная легочная артерия и незаращенный Боталлов проток.

Изменения гемодинамики при этом заболевании зависят от нарушений внутреннего строения сердца.

Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие, а затем вследствие заращения правого венозного отверстия переходит через дефект межпредсердной перегородки в левое предсердие. Здесь она смешивается с аэрированной кровью, притекающей по легочным венам.

Из левого предсердия смешанная кровь переходит в левый желудочек, а оттуда через дефект межжелудочковой перегородки в рудиментарный правый желудочек и затем в аорту. Кровь из аорты через открытый Боталлов проток частично поступает в легочную артерию и потом в легкие. В условиях полной транспозиции аорты и легочной артерии, аплазии легочной артерии и заращения правого венозного отверстия жизнеспособность организма зависит от величины дефекта в межжелудочковой и межпредсердной перегородках и величины просвета Боталлова протока.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Боталлов проток
Ductus Botalli

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Левое предсердие
Atrium dextrum

9 — Аплазия легочной артерии
Aplasia a. pulmonalis

10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

13 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

14 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

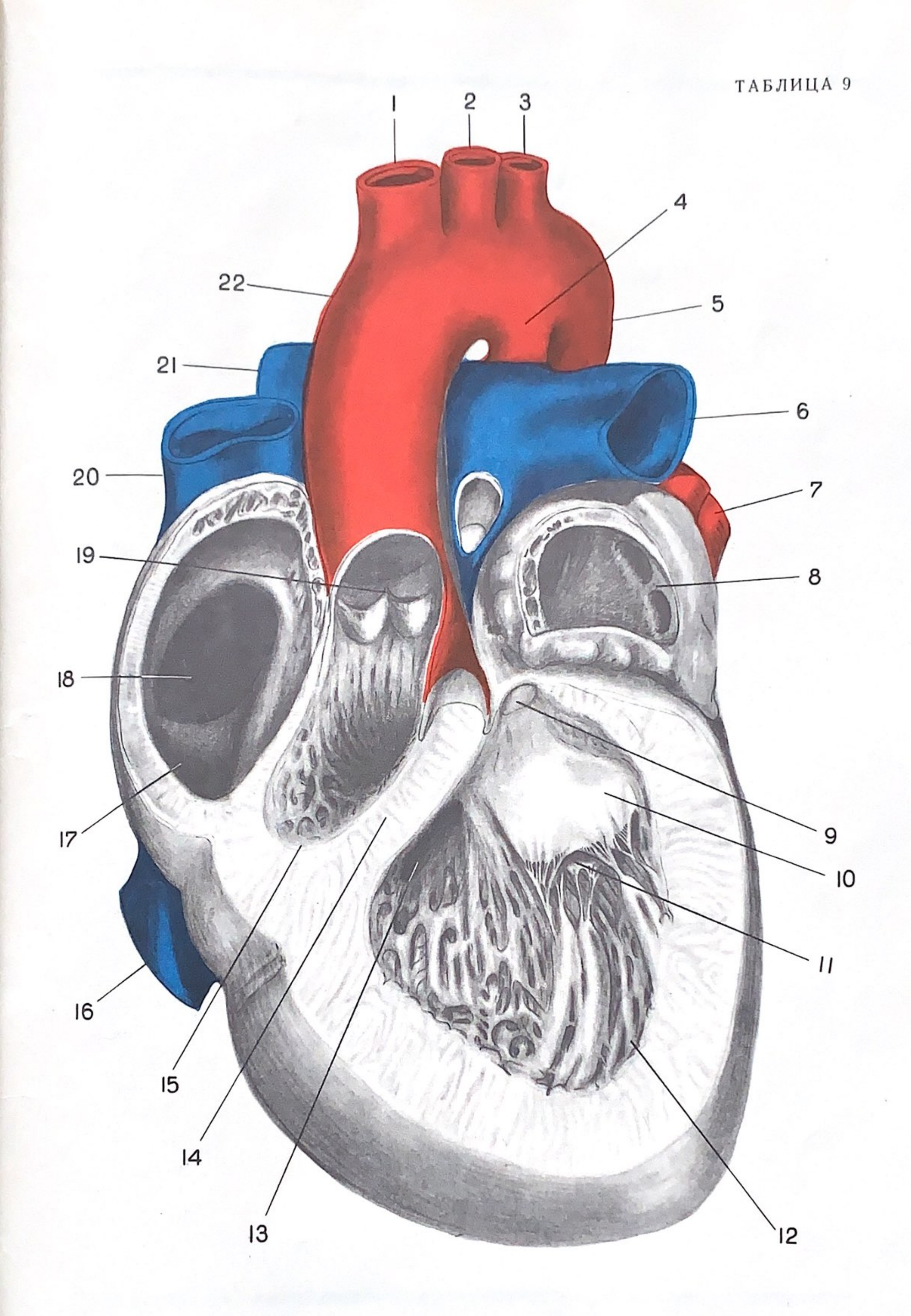
18 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

19 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

20 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

22 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ И МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДОК, СТЕНОЗОМ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, правого и левого желудочков.

Видны: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, заращение правого венозного отверстия, гипертрофия и расширение левого желудочка, рудиментарный правый желудочек, суженная легочная артерия и незаращенный Боталлов проток.

Гемодинамика при этом заболевании претерпевает следующие изменения.

Венозная кровь поступает через нижнюю и верхнюю полые вены в правое предсердие, а затем вследствие заращения правого венозного отверстия через дефект межпредсердной перегородки переходит в левое предсердие и смешивается с аэрированной кровью. Из левого предсердия смешанная кровь поступает в левый желудочек и через аорту в большой круг кровообращения. Часть смешанной крови из левого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки поступает в рудиментарный правый желудочек и через суженную легочную артерию попадает в малый круг кровообращения. Значительная часть смешанной крови из аорты забрасывается в легочную артерию через незаращенный Боталлов проток.

Жизнеспособность больного при данном пороке всецело зависит от степени сужения легочной артерии и от диаметра Боталлова протока.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Боталлов проток
Ductus Botalli

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Гипоплазия легочной артерии
Hypoplasia a. pulmonalis

9 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

13 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

14 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

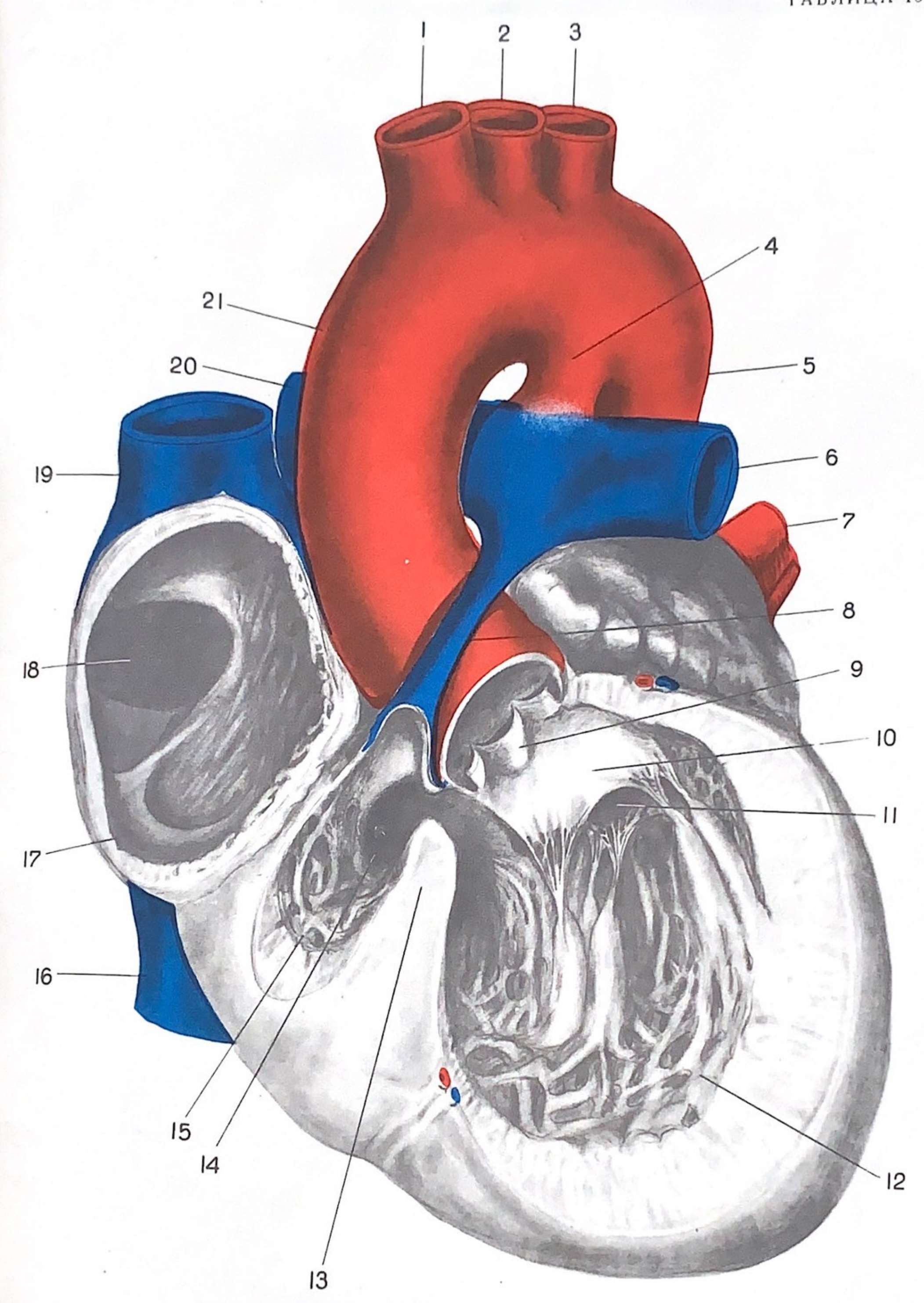
17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

18 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

21 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ
(болезнь Толочинова-Роже)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков.

Виден высокий дефект межжелудочковой перегородки.

Малый дефект межжелудочковой перегородки не вызывает определяемых гемодинамических нарушений.

При значительном дефекте межжелудочковой перегородки возможен сброс артериальной крови из левого желудочка в правый (слева направо).

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

8 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

9 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

10 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

11 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

12 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

13 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

14 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

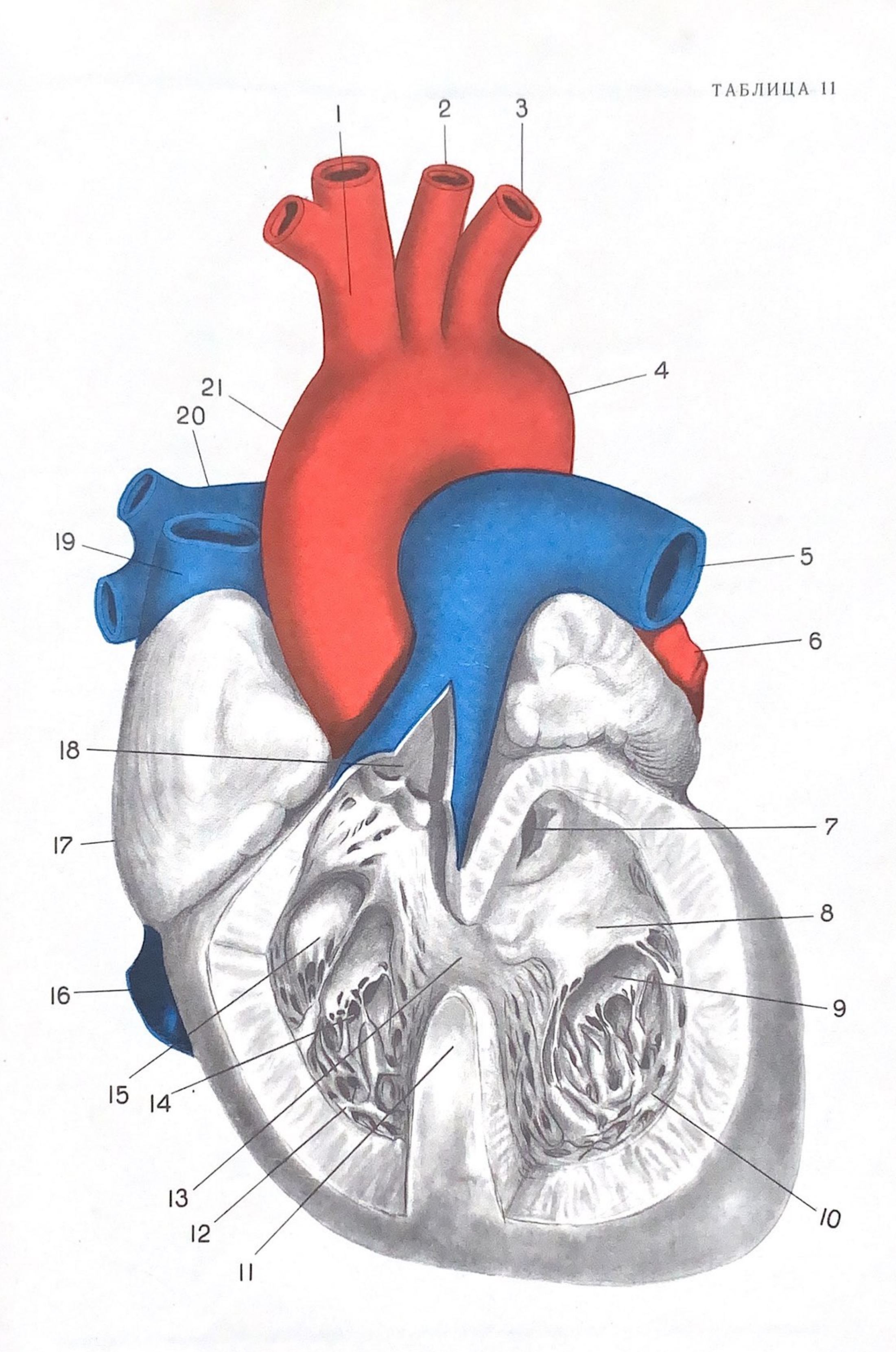
17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

18 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

21 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

БОЛЬШОЙ ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков.

Видны: большой дефект межжелудочковой перегородки, „выбухание“ легочной артерии, гипертрофия и расширение обоих желудочков.

Нарушения нормальной гемодинамики зависят от величины дефекта межжелудочковой перегородки. Кровь протекает через дефект слева направо; наличие большого дефекта приводит к увеличению количества ее в малом кругу кровообращения и повышению давления в правом желудочке и правом предсердии. В силу этого происходит гипертрофия правого желудочка и расширение легочной артерии.

Отсутствие цианоза при этом заболевании объясняется тем, что кровоток через дефект межжелудочковой перегородки направляется слева направо.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

8 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

9 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

10 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

11 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

12 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

13 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

14 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

16 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

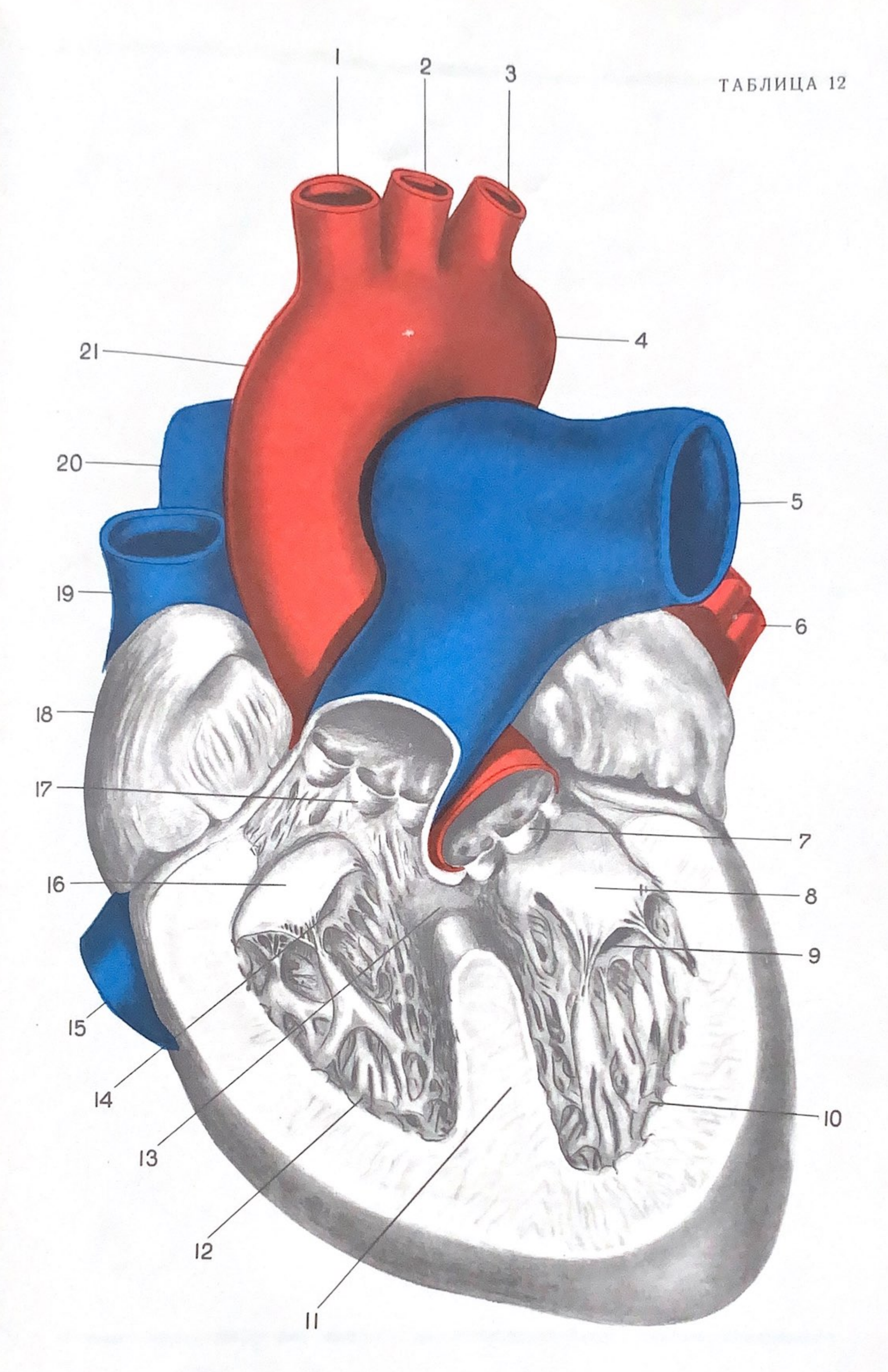
17 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

18 — Правое предсердие
Atrium dextrum

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

21 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ С ОТКРЫТЫМ БОТАЛЛОВЫМ ПРОТОКОМ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков.

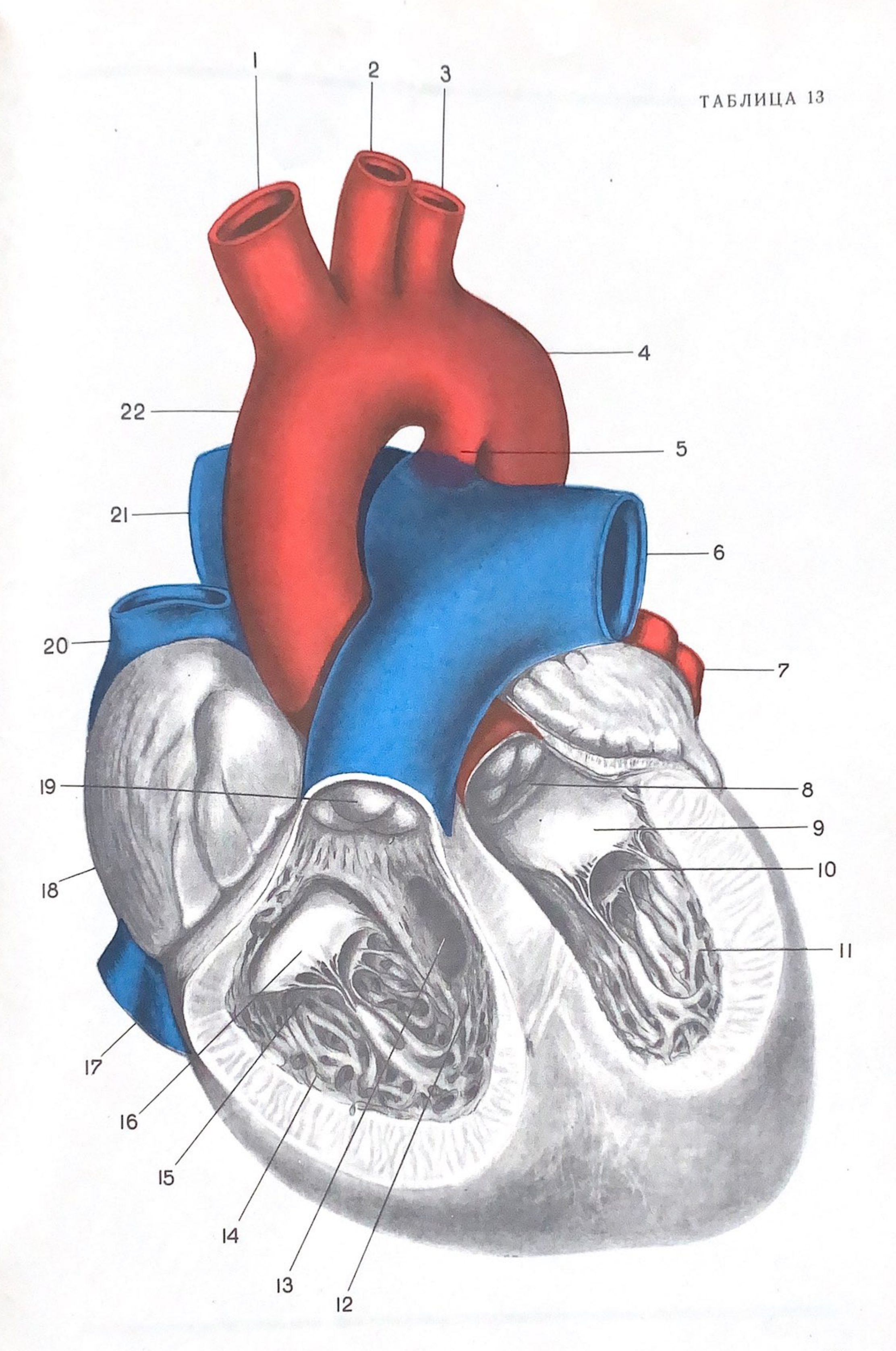
Видны дефект межжелудочковой перегородки и открытый Боталлов проток.

Гемодинамические нарушения при этом пороке обусловлены наличием и величиной как дефекта межжелудочковой перегородки, так и открытого Боталлова протока.

Кровь через дефект межжелудочковой перегородки течет слева направо и поступает через правый желудочек в малый круг кровообращения. Через открытый Боталлов проток она забрасывается из аорты также в легочную артерию. Все это приводит к увеличению минутного объема крови в малом кругу, к повышению давления и гипертрофии правого желудочка и расширению легочной артерии.

Отсутствие цианоза при этом пороке обусловливается направлением тока крови через дефект межжелудочковой перегородки слева направо и из аорты через Боталлов проток в легочную артерию.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
5 — Боталлов проток
Ductus Botalli
6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
8 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae
9 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis
10 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum
11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
12 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
13 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
15 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
16 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
17 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior
18 — Правое предсердие
Atrium dextrum
19 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis
20 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
22 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ СО СКЛЕРОЗОМ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Вид сердца спереди. Удалена передняя стенка правого предсердия.

Видны большой дефект межпредсердной перегородки и склерозированная, с утолщенными стенками, легочная артерия.

Вследствие склероза легочных артерий и уменьшения их просвета давление в правом желудочке и правом предсердии повышено, что вызывает относительную недостаточность трехстворчатого клапана.

Высокое давление в правом предсердии обусловливает направление венозной крови справа налево через дефект межпредсердной перегородки.

Венозная кровь, смешанная с артериальной, из левого предсердия поступает в левый желудочек, а затем в большой круг кровообращения, что и вызывает общий цианоз.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

8 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

9 — Правое предсердие
Atrium dextrum

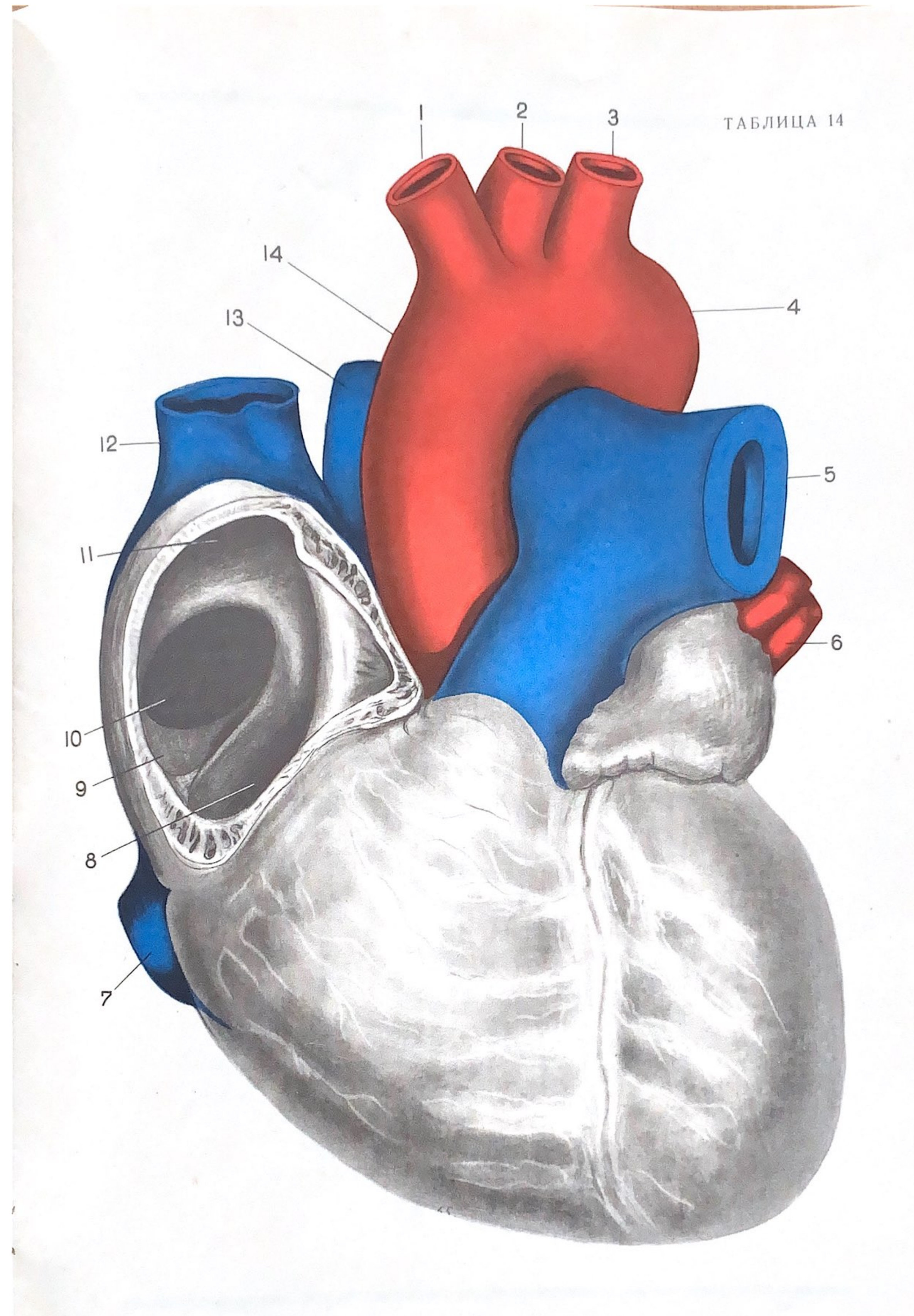
10 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

11 — Пазуха полых вен
Sinus venarum cavarum

12 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

13 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

14 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ СО СТЕНОЗОМ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков.

Видны дефект межжелудочковой перегородки и суженная легочная артерия.

Гемодинамические нарушения вызываются сужением легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки. Венозная кровь вследствие стеноза легочной артерии течет через дефект межжелудочковой перегородки из правого в левый желудочек, где смешивается с артериальной кровью. Смешанная кровь через аорту поступает в большой круг кровообращения.

Из-за сужения легочной артерии происходит уменьшение притока крови в малый круг кровообращения, ее недостаточная аэрация и следствием этого является гипоксемия.

У детей с данным заболеванием цианоз может появиться в различные периоды жизни, в зависимости от степени сужения легочной артерии.

При этом пороке цианоз обычно наступает в первые часы жизни.

Вследствие сужения клапанной части легочной артерии и повышения давления в правом желудочке кровь во время систолы желудочков выбрасывается в легочную артерию сильной струей. Напор струи крови в части легочной артерии, лежащей выше сужения, вызывает ее веретенообразное расширение (так называемое „постстенотическое расширение").

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Постстенотическое расширение легочной артерии
Dilatatio poststenotica a. pulmonalis

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

9 — Устье аорты
Ostium aortae

10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

12 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

13 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

14 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

16 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

17 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

18 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

19 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

20 — Правое предсердие
Atrium dextrum

21 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

22 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

23 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

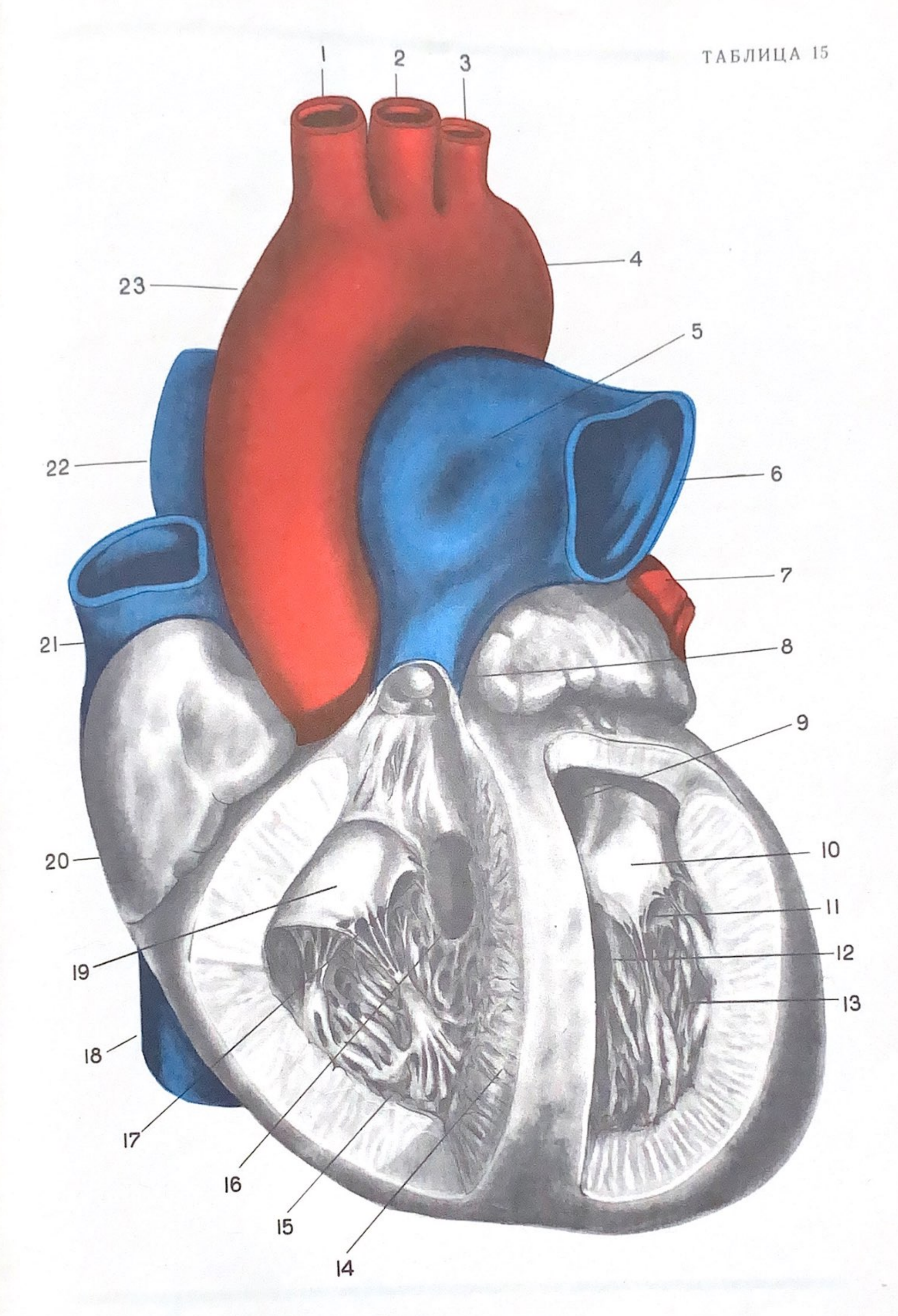

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23

ТАБЛИЦА 16

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ СО СТЕНОЗОМ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди и слева. Удалены передние стенки правого и левого желудочков.

Видны: дефект мышечной части межжелудочковой перегородки, сужение легочной артерии и открытый Боталлов проток.

Нарушения нормальной гемодинамики вызываются сужением легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки и незаращением Боталлова протока. Вследствие сужения легочной артерии и высокого давления в правом желудочке венозная кровь, проходя через дефект межжелудочковой перегородки из правого желудочка в левый, смешивается с артериальной кровью. Кровообращение в малом кругу, а следовательно, и достаточная аэрация крови зависят от степени сужения легочной артерии и ширины Боталлова протока, через который часть смешанной крови из аорты поступает в легочную артерию. Наличие открытого широкого Боталлова протока компенсирует кровообращение в малом кругу и тем самым аэрацию крови, что предупреждает наступление цианоза.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Боталлов проток
Ductus Botalli

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Устье аорты
Ostium aortae

9 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

13 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

15 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

17 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

18 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

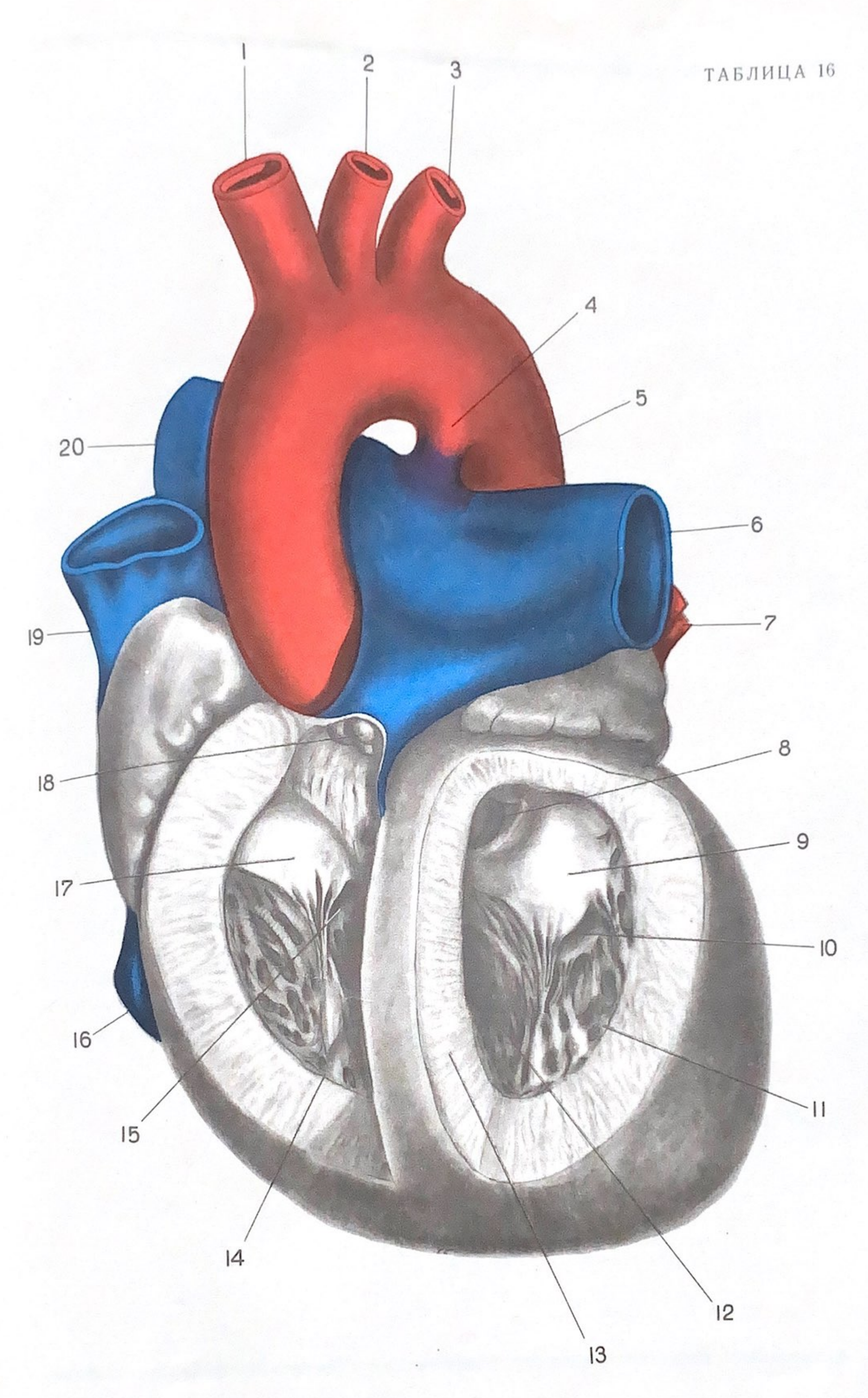

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

ТАБЛИЦА 17

ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ И МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДОК С АПЛАЗИЕЙ КЛАПАНОВ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ГИПОПЛАЗИЕЙ ПРАВОГО ЛЕГКОГО

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия и правого и левого желудочков.

Видны: дефект межпредсердной перегородки; врожденное расширение легочной артерии; дефект межжелудочковой перегородки; врожденное недоразвитие правого легкого; четыре сосуда, отходящих от дуги аорты.

При данном пороке наблюдаются следующие нарушения нормальной гемодинамики.

Венозная кровь попадает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, а затем в правый желудочек. Вследствие стеноза легочной артерии и аплазии ее клапанов из правого желудочка в малый круг кровообращения попадает часть циркулирующей крови. Остальная часть крови из-за высокого давления в правом желудочке и правом предсердии направляется через дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок в левый желудочек и левое предсердие, смешиваясь там с артериальной кровью. Смешанная кровь, поступая в большой круг кровообращения, обусловливает гипоксемию тканей организма больного. Гипоксемия усугубляется понижением аэрации крови из-за гипоплазии правого легкого. Помимо того, недостаточность кровоснабжения организма объясняется некоторым недоразвитием аорты.

1 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

2 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

3 — Трахея
Trachea

4 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

5 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

6 — Левое легкое
Pulmo sinister

7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

9 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

13 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

15 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

16 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

17 — Аплазия полулунных клапанов легочной артерии
Aplasia valvularum semilunarium a. pulmonalis

18 — Устье правого венозного отверстия
Ostium venosum dextrum

19 — Правое предсердие
Atrium dextrum

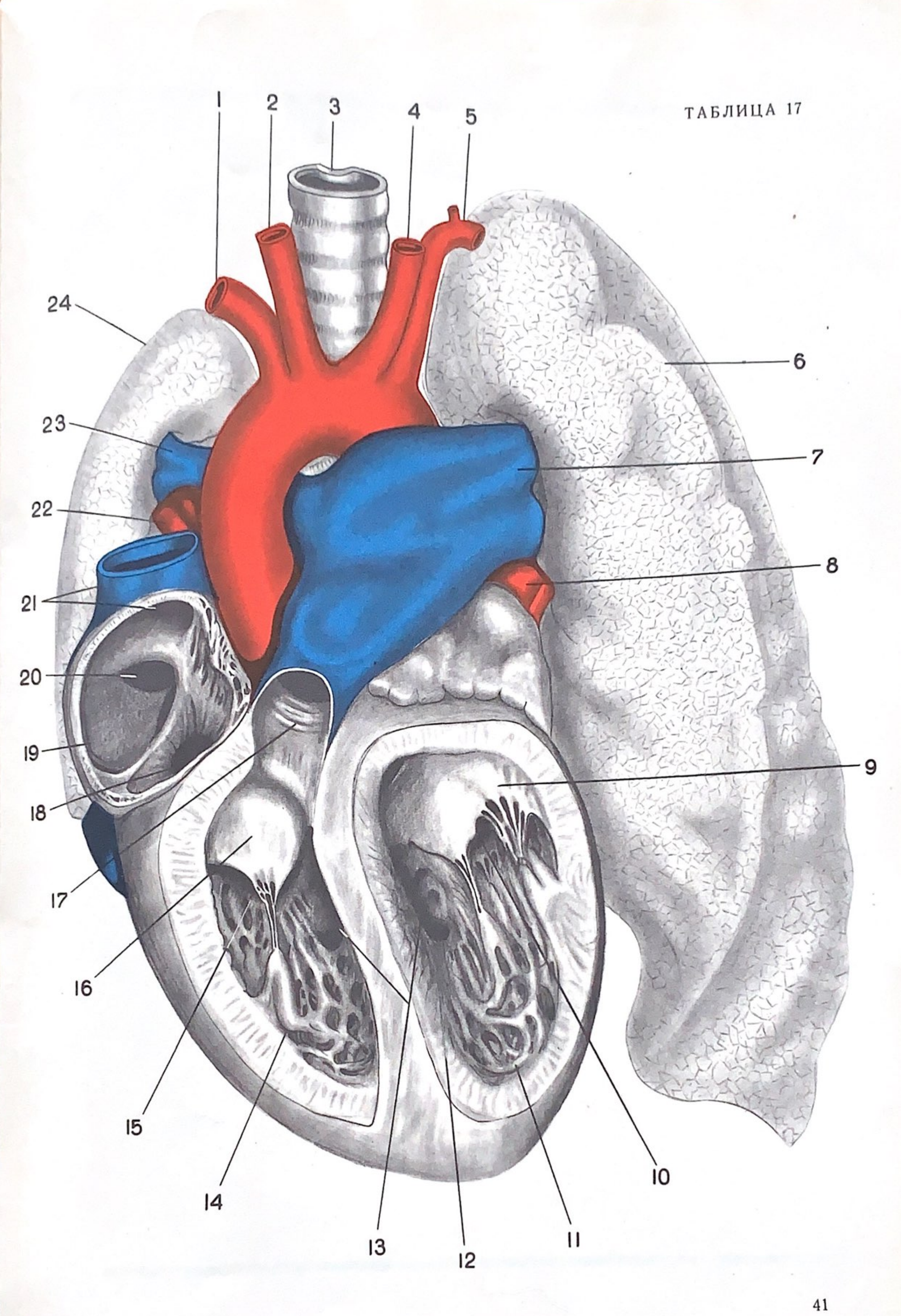
20 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

21 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

22 — Правые легочные вены
Venae pulmonales dextrae

23 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

24 — Правое легкое
Pulmo dexter


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24

ВРОЖДЕННОЕ ИЗОЛИРОВАННОЕ РАСШИРЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ГИПОПЛАЗИЯ ЛЕВОГО ЛЕГКОГО

Вид сердца спереди и несколько справа.

Видны: расширенная часть легочной артерии; правая ветвь легочной артерии; недоразвитая левая ветвь легочной артерии; гипоплазия левого легкого; недоразвитие восходящей части аорты.

При данном пороке заметных нарушений гемодинамики не наблюдается, так как недоразвитие левого легкого компенсируется увеличением правого легкого и расширением русла его сосудов. Поэтому степень аэрации крови не снижается, а следовательно, нет гипоксемии. Заметное понижение аэрации крови может наступить лишь на почве фиброза правого легкого, развившегося в результате гиперфункции его.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Левое легкое
Pulmo sinister

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

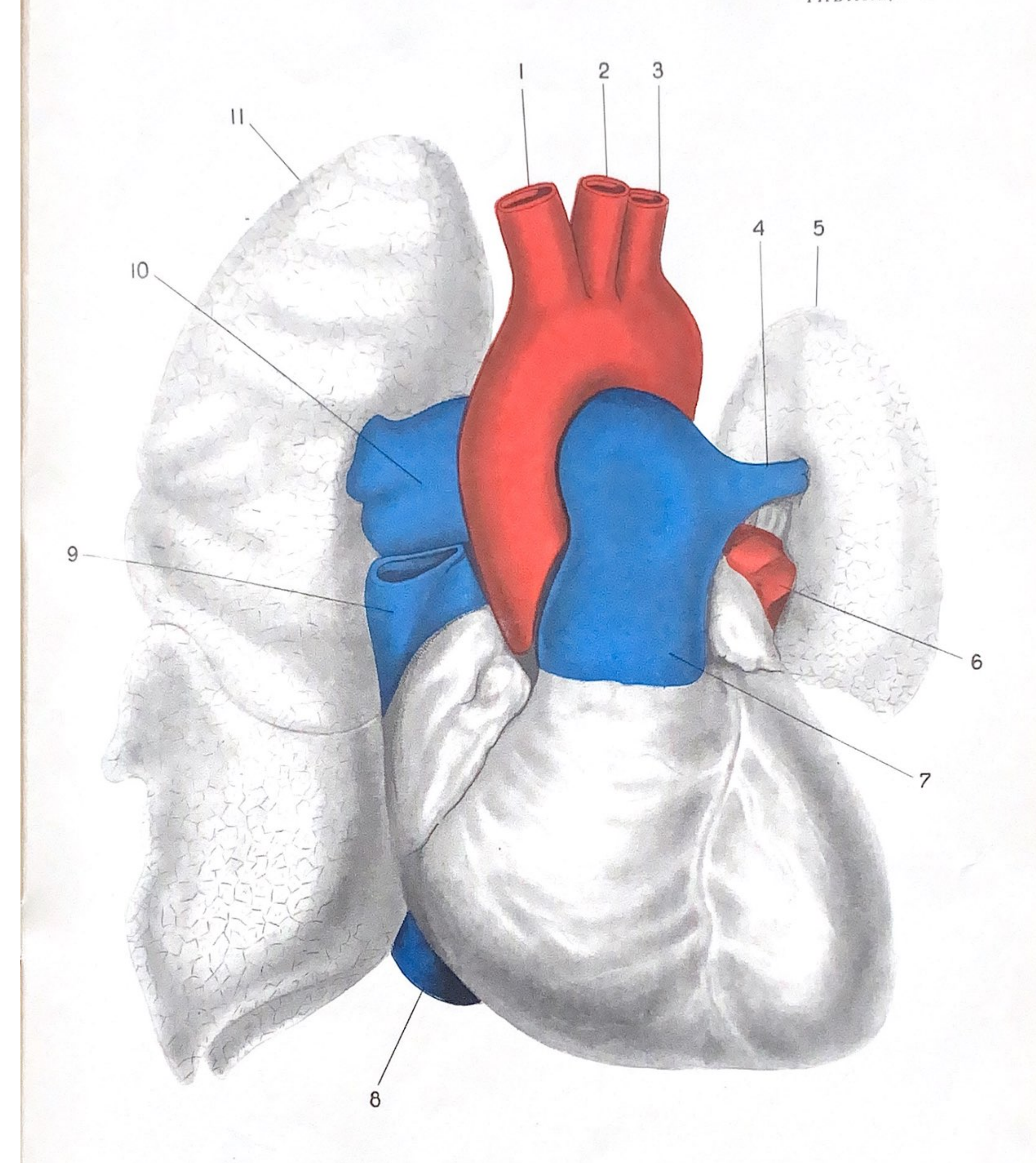
7 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

8 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

9 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

10 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

11 — Правое легкое
Pulmo dexter


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11

ТРИАДА ФАЛЛО (СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков и правого предсердия, а также передняя стенка начальной части легочной артерии.

Видны: сужение клапанов легочной артерии, сросшихся между собой; постстенотическое веретенообразное расширение легочной артерии выше места сужения; дефект межпредсердной перегородки; гипертрофия мышечной стенки правого желудочка.

Сросшиеся клапаны легочной артерии вдаются в просвет сосуда, образуя посредине воронкообразное отверстие, обращенное широкой стороной к правому желудочку.

Расширение легочной артерии выше места сужения образовалось в результате постоянного воздействия пульсирующей струи крови, со значительной силой выбрасываемой через суженное отверстие в легочную артерию.

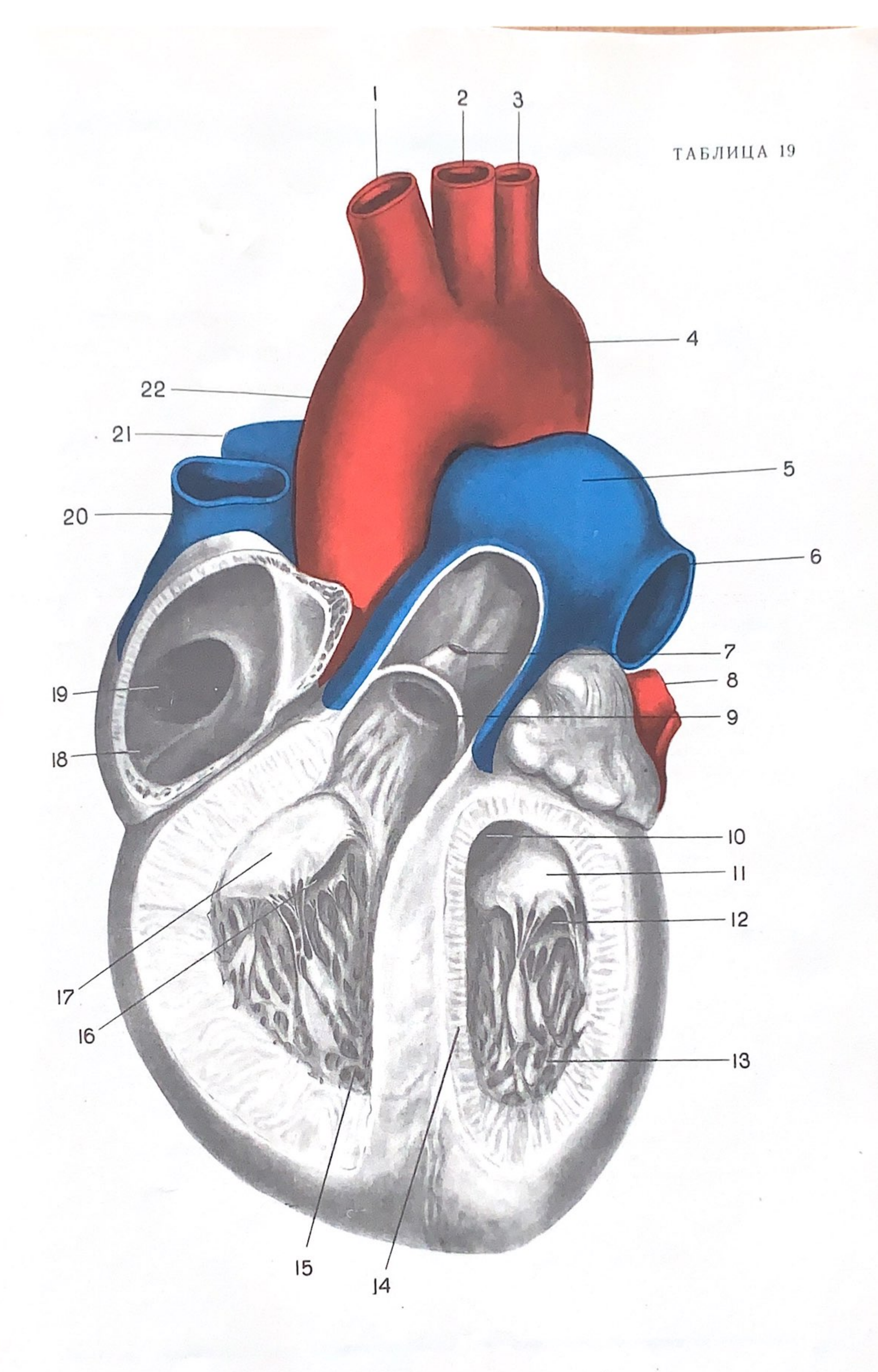
Постстенотическое расширение крупных сосудов, наблюдаемое при различных пороках, зависит от локализации сужения и направления струи крови, ударяющей в стенку сосуда. Сброс крови, через суженное отверстие направляющейся по аксу сосуда, не вызывает этого расширения. При эксцентрическом расположении сужения происходит закономерное расширение той стенки сосуда, которая подвергается воздействию бьющей через отверстие крови.

Данное заболевание характеризуется следующими нарушениями нормальной гемодинамики.

Венозная кровь, поступающая из нижней и верхней полых вен в правое предсердие, переходит в правый желудочек и через суженное отверстие легочной артерии направляется в малый круг кровообращения. Вследствие сужения легочной артерии лишь часть крови поступает в малый круг; значительная ее часть из-за повышенного давления в правой половине сердца направляется через дефект межпредсердной перегородки из правого предсердия в левое, где и смешивается с артериальной кровью. Смешанная кровь поступает в большой круг кровообращения, обусловливая гипоксемию тканей и общий цианоз.

Срок появления и степень цианоза у больных зависят от степени сужения легочной артерии.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
5 — Постстенотическое расширение легочной артерии
Dilatatio poststenotica a. pulmonalis
6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
7 — Дистальное стенотическое отверстие клапанов легочной артерии
8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
9 — Проксимальное стенотическое отверстие клапанов легочной артерии
10 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae
11 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis
12 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum
13 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
14 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
16 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
17 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
18 — Правое предсердие
Atrium dextrum
19 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum
20 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
22 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
22
21
5
20
6
7
8
19
9
18
10
11
12
17
16
13
15
14

ТЕТРАДА ФАЛЛО
(СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ—ГИПОПЛАЗИЯ, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков и легочной артерии.

Видны: резкое сужение основного ствола легочной артерии на всем его протяжении; сдвиг аорты вправо, вследствие чего луковица аорты находится над межжелудочковой перегородкой, как бы „верхом" на ней; недоразвитая верхняя часть межжелудочковой перегородки—дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия и расширение правого желудочка.

Гемодинамические нарушения, наблюдаемые при этом заболевании, следующие.

Венозная кровь, поступающая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, переходит в правый желудочек, в то время как артериальная кровь через левое атриовентрикулярное отверстие поступает в левый желудочек. Вследствие большого дефекта межжелудочковой перегородки и праводеленности луковицы аорты смешанная артериальная и венозная кровь поступает в аорту и через суженную часть легочной артерии в малый круг кровообращения. Поступление смешанной крови в большой круг кровообращения обусловливает гипоксемию и цианоз.

Срок появления и степень цианоза зависят главным образом от степени сужения легочной артерии и от развития аортальных коллатеральных сосудов, усиливающих приток крови в легкие.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6—Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

7—Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

8—Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

9—Левый желудочек
Ventriculus sinister

10—Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

11—Правый желудочек
Ventriculus dexter

12—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

13—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

14—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

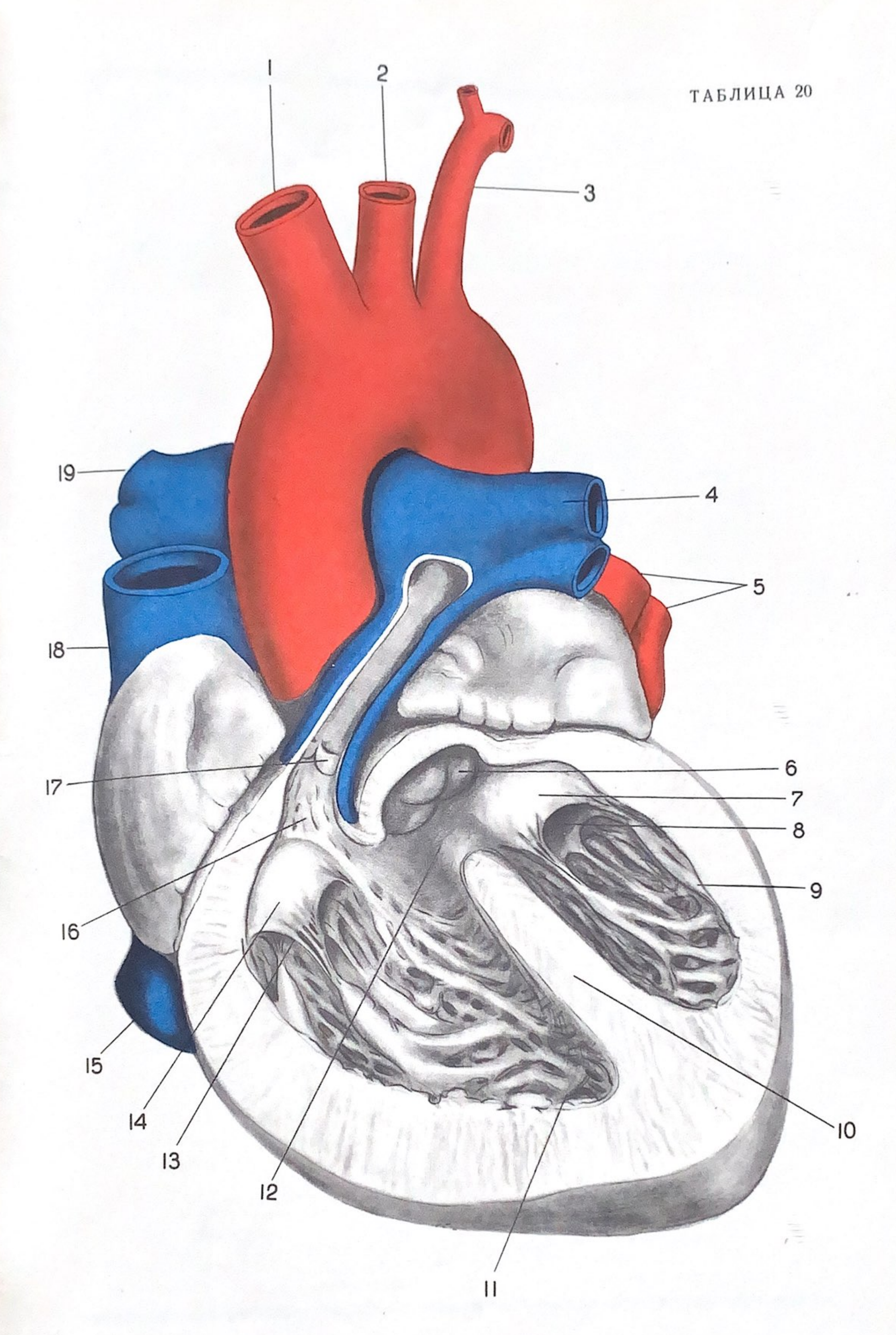
15—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

16—Артериальный конус
Conus arteriosus

17—Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

18—Верхняя полая вена
Vena cava superior

19—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19

ТЕТРАДА ФАЛЛО (ПОДКЛАПАННЫЙ—ИНФУНДИБУЛЯРНЫЙ СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков, луковицы аорты и легочной артерии.

Видны: воронкообразное сужение конуса легочной артерии, вызванное сильным развитием наджелудочкового гребня; сдвиг вправо аорты (декстропозиция), луковица которой располагается над межжелудочковой перегородкой; дефект межжелудочковой перегородки и гипертрофия правого желудочка.

Нарушения нормальной гемодинамики при этом заболевании следующие.

Венозная кровь поступает в правый желудочек, а артериальная кровь в левый. При систоле желудочков лишь часть венозной крови из правого желудочка протекает через суженную легочную артерию в малый круг кровообращения. Значительное количество венозной крови при этом из правого желудочка и артериальная кровь из левого желудочка вследствие дефекта межжелудочковой перегородки поступают одновременно в аорту.

В результате поступления в большой круг кровообращения смешанной крови появляются гипоксемия и цианоз, которые тем резче выражены, чем больше венозной крови попадает из правого желудочка в аорту вследствие ее декстропозиции.

Компенсаторные явления при значительных сужениях легочной артерии сводятся к развитию коллатеральных сосудов, поддерживающих кровообращение малого круга и аэрацию крови на необходимом для жизни уровне.

Чаще всего коллатеральные сосуды исходят из аорты (бронхиальные артерии и др.) и доставляют необходимое количество крови в легкие. В случае резкого сужения легочной артерии наряду с артериальными коллатералями в грудной полости возникает густая венозная сеть, доставляющая венозную кровь в легкие. В коллатеральное кровообращение вовлекаются венозные сплетения, окружающие пищевод и ворота легкого, покрывающие извне париетальную плевру.

Как указывает И. Литтманн, венозные сплетения в грудной полости играют наряду с артериальными коллатералями важную роль в коллатеральном кровообращении при сужении легочной артерии.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6—Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

7—Артериальный конус
Conus arteriosus

8—Инфундибулярный стеноз
Stenosis infundibularis

9—Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10—Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11—Левый желудочек
Ventriculus sinister

12—Правый желудочек
Ventriculus dexter

13—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

14—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

15—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

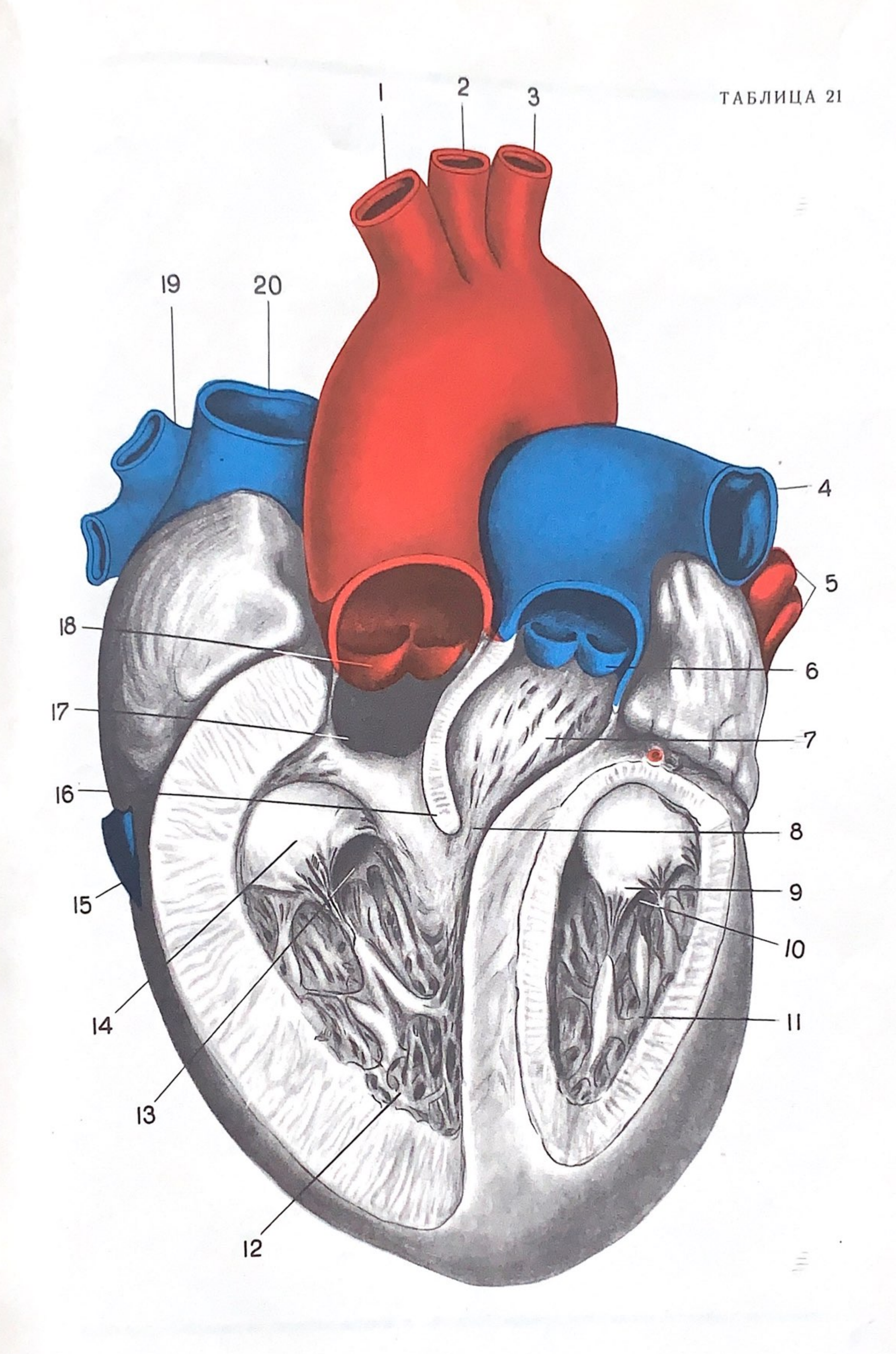
16—Наджелудочковый гребень
Crista supraventricularis

17—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

18—Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

19—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

20—Верхняя полая вена
Vena cava superior


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

ТЕТРАДА ФАЛЛО (СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА) С НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого желудочка и ствола легочной артерии.

Видны: сильное сужение основного ствола легочной артерии на всем его протяжении, включая и артериальный конус; дефект межжелудочковой перегородки; умеренное смещение аорты вправо; гипертрофия и расширение правого желудочка и открытый Боталлов проток.

При данном пороке отмечаются следующие нарушения гемодинамики.

Венозная кровь, поступившая в правый желудочек, во время систолы вследствие сужения легочной артерии частью направляется в малый круг кровообращения, а остальная часть крови попадает в аорту. Смешавшись с артериальной кровью, она далее поступает в большой круг кровообращения. Часть смешанной крови из аорты через открытый Боталлов проток и легочную артерию направляется в легкие, что компенсирует сужение легочной артерии и недостаточность малого круга кровообращения. В антенатальном периоде кровь течет из легочной артерии через Боталлов проток в аорту. В постнатальной стадии вследствие расширения периферических разветвлений легочной артерии (при неизменности сужения ее основного ствола) и падения кровяного давления в легочной артерии выше места сужения направление кровотока изменяется—кровь идет из аорты к легочной артерии.

Усиливая легочное кровообращение, а следовательно, и снабжение организма кислородом, открытый Боталлов проток благоприятно влияет на течение данного заболевания (тетрады Фалло), уменьшает явления гипоксемии и цианоза со всеми последующими явлениями.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

5—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

8—Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

9—Правый желудочек
Ventriculus dexter

10—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

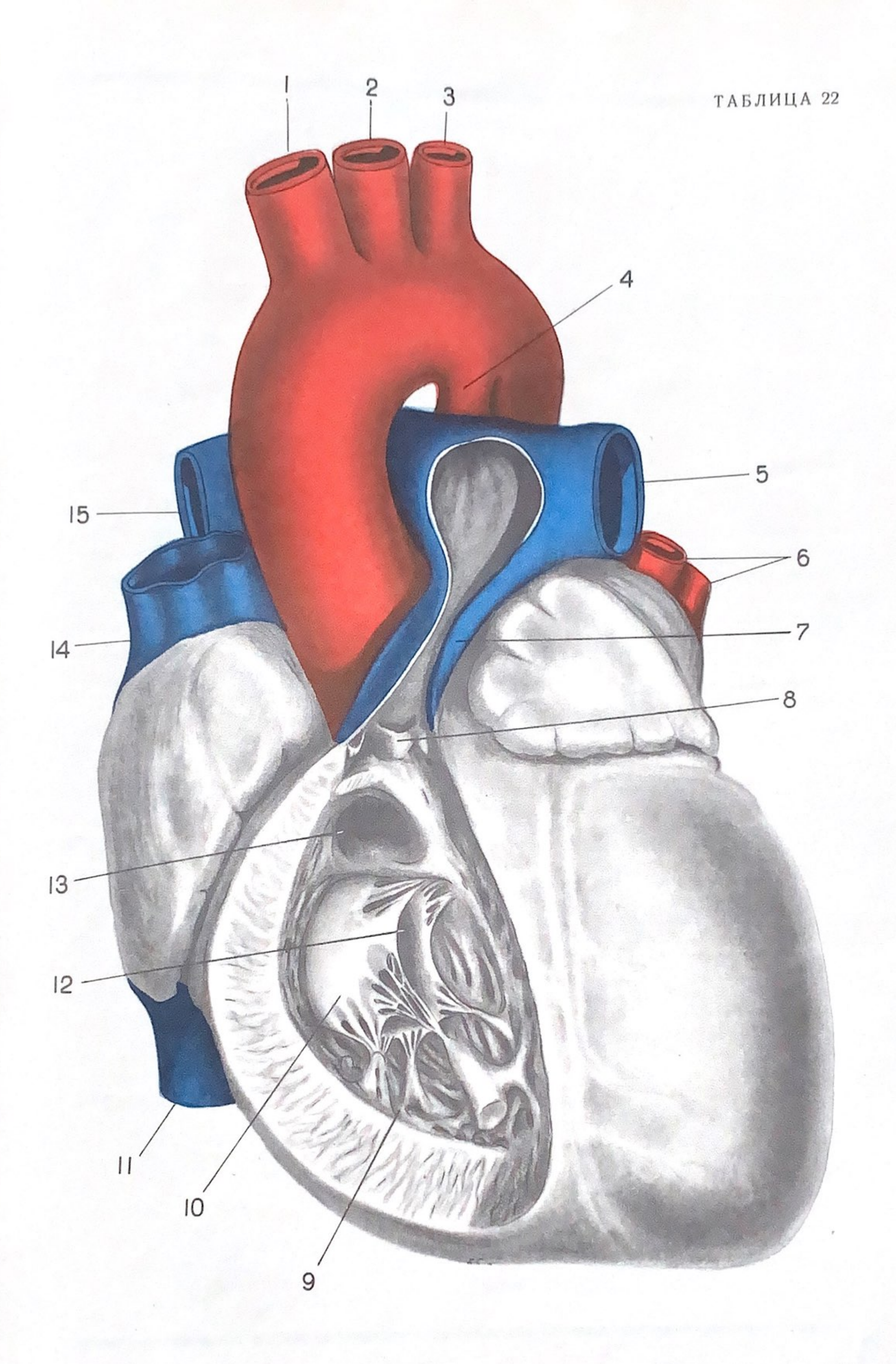
11—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

12—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

13—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

14—Верхняя полая вена
Vena cava superior

15—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15

ТЕТРАДА ФАЛЛО (СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

Вид сердца спереди и справа. Вскрыт правый желудочек (лоскут отведен вправо) и удалены передние стенки аорты и основного ствола легочной артерии.

Видны: суженный основной ствол легочной артерии, артериальный конус и клапаны; смещенная вправо аорта с расположением ее луковицы над дефектом межжелудочковой перегородки; большой дефект межжелудочковой перегородки; расширение и гипертрофия правого желудочка.

Нарушение нормальной гемодинамики в данном случае обусловливается характером и степенью врожденных анатомических пороков сердца и сосудов.

Вследствие резкого сужения легочной артерии в легкие попадает лишь незначительная часть поступившей в правый желудочек венозной крови. Остальная часть вместе с артериальной кровью из левого желудочка поступает в аорту, а затем в большой круг кровообращения. Здесь смешанная кровь обусловливает гипоксемию и акроцианоз, проявляющиеся тем резче, чем больше сужена легочная артерия.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

7 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

8 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

9 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

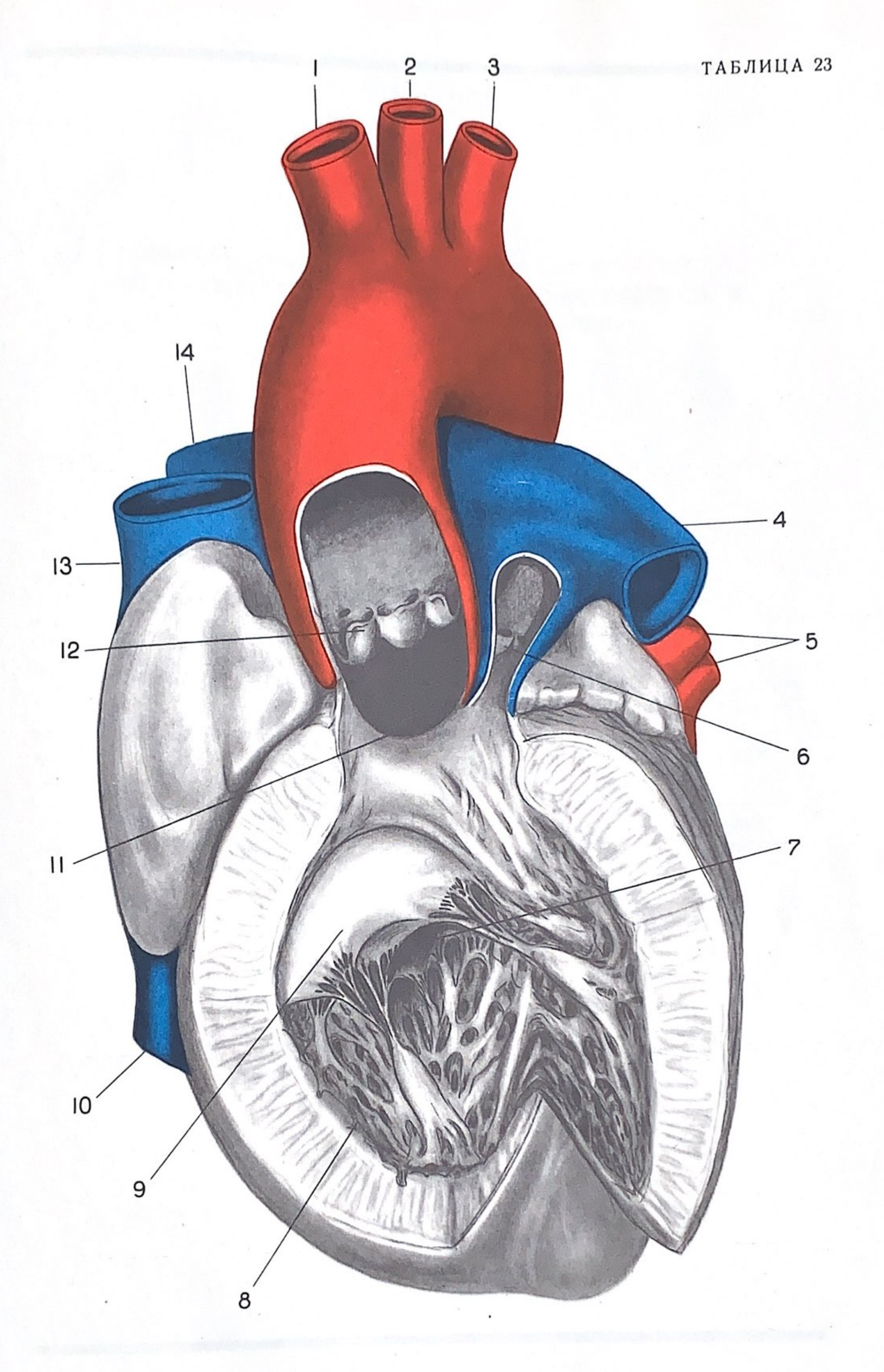
10 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

11 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

12 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

13 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

14 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14

ПЕНТАДА ФАЛЛО (СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ И МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДОК, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

(полное вскрытие)

Вид сердца слева, со стороны левого желудочка. Удалены левый желудочек до межжелудочковой перегородки, часть левого предсердия, правый желудочек и часть правого предсердия. Рассечена легочная артерия выше полулунных клапанов и вскрыта вся восходящая аорта.

Видны: значительно суженный основной ствол легочной артерии и ее ветви; обширные дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок с небольшим остатком межпредсердной перегородки; смещенная вправо аорта („аорта верхом").

Нарушения нормальной гемодинамики сводятся к следующему.

Венозная кровь, поступившая в правое предсердие из верхней и нижней полых вен, вследствие высокого давления в правом желудочке через большой дефект межпредсердной перегородки частично переходит из правого предсердия в левое и смешивается там с артериальной кровью. Венозная кровь, перешедшая из правого предсердия в правый желудочек, в силу сужения легочной артерии частью попадает в малый круг кровообращения. Большая же часть ее вместе со смешанной кровью, притекающей из левого желудочка, поступает в аорту и затем в большой круг кровообращения. Так как венозная кровь дважды смешивается с артериальной (в результате перехода из правого в левое предсердие и вследствие поступления венозной крови из правого желудочка в аорту), то гипоксемия при этом пороке выражена резче и цианоз, принимающий более интенсивный характер, наступает сразу же после рождения.

Недостаточность легочного кровообращения может компенсироваться посредством развития артериальных и венозных коллатералей (бронхиальные артерии, Боталлов проток, венозные сплетения пищевода и т. д.). Последние усиливают кровоснабжение легких и снабжение кислородом тканей, что способствует снижению тяжелых гипоксемических явлений.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

9 — Устье левой легочной вены
Ostium venae pulmonalis sinistrae

10 — Межпредсердная перегородка
Septum atriorum

11 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

12 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

13 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

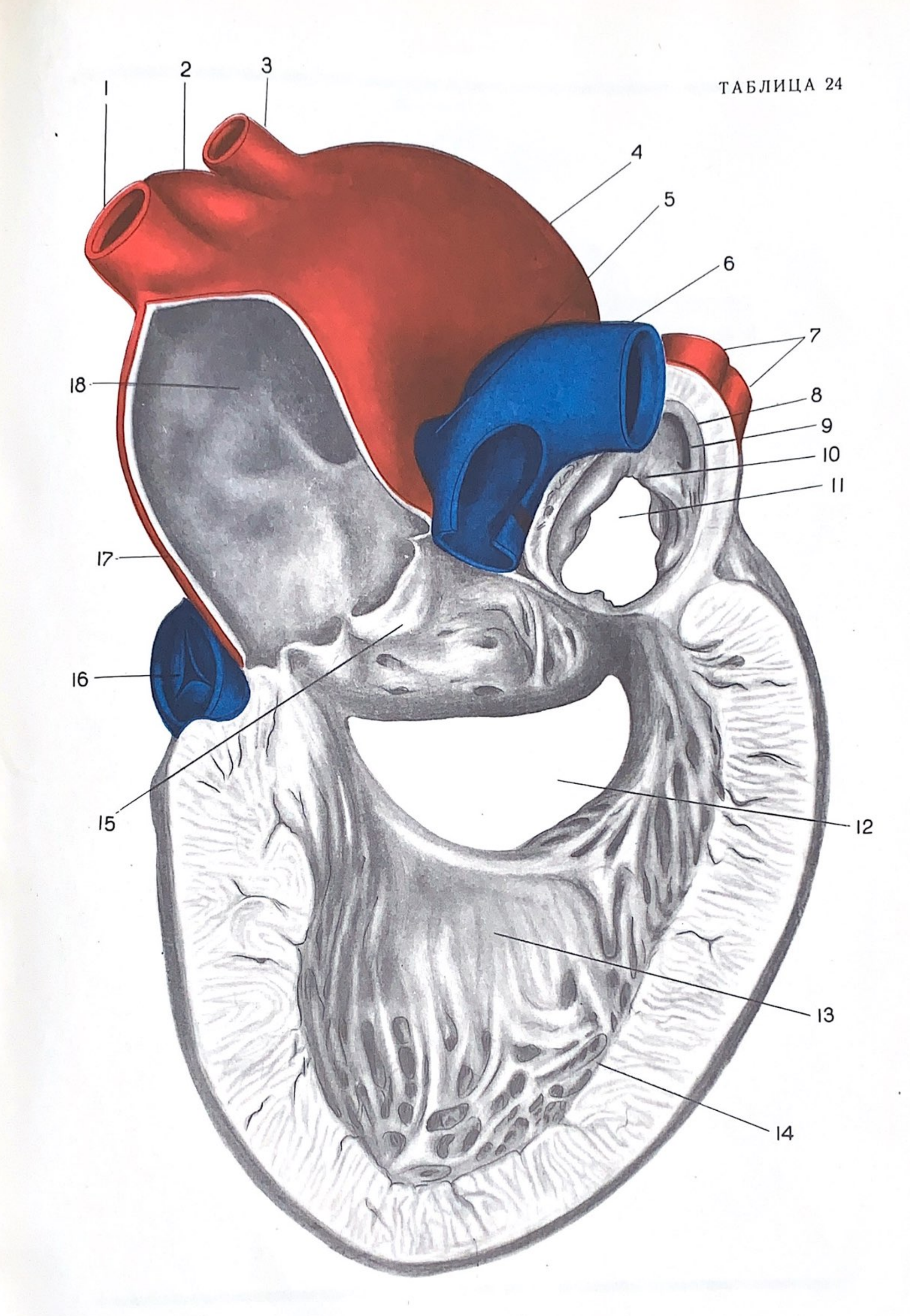
14 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

15 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

16 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

17 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

18 — Дуга аорты
Arcus aortae


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18

ПЕНТАДА ФАЛЛО (СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ И МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДОК, ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

(частичное вскрытие)

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого желудочка, правого предсердия и основного ствола легочной артерии.

Видны: гипоплазированная легочная артерия с ее ветвями; значительные дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок; крайне смещенная вправо аорта и гипертрофированный и расширенный правый желудочек.

Нарушения гемодинамики, наблюдаемые при данном заболевании, следующие.

Венозная кровь поступает в правое предсердие из верхней и нижней полых вен и вследствие повышенного давления в правом желудочке через дефект межпредсердной перегородки частично переходит из правого предсердия в левое.

Часть венозной крови, попавшая из правого предсердия в правый желудочек, переходит через суженную легочную артерию в малый круг кровообращения, а основная ее масса вместе со смешанной кровью — из левого желудочка в аорту. В смешанной крови, поступающей в большой круг кровообращения, значительную часть составляет венозная кровь, поэтому у больного развиваются резкая гипоксемия и акроцианоз, заметные сразу же после рождения больного ребенка.

Развитие артериальных и венозных коллатералей, улучшающих кровообращение в малом кругу и аэрацию крови, способствует ослаблению тяжелых явлений гипоксемии.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

6 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

7 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

8 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

9 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

10 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

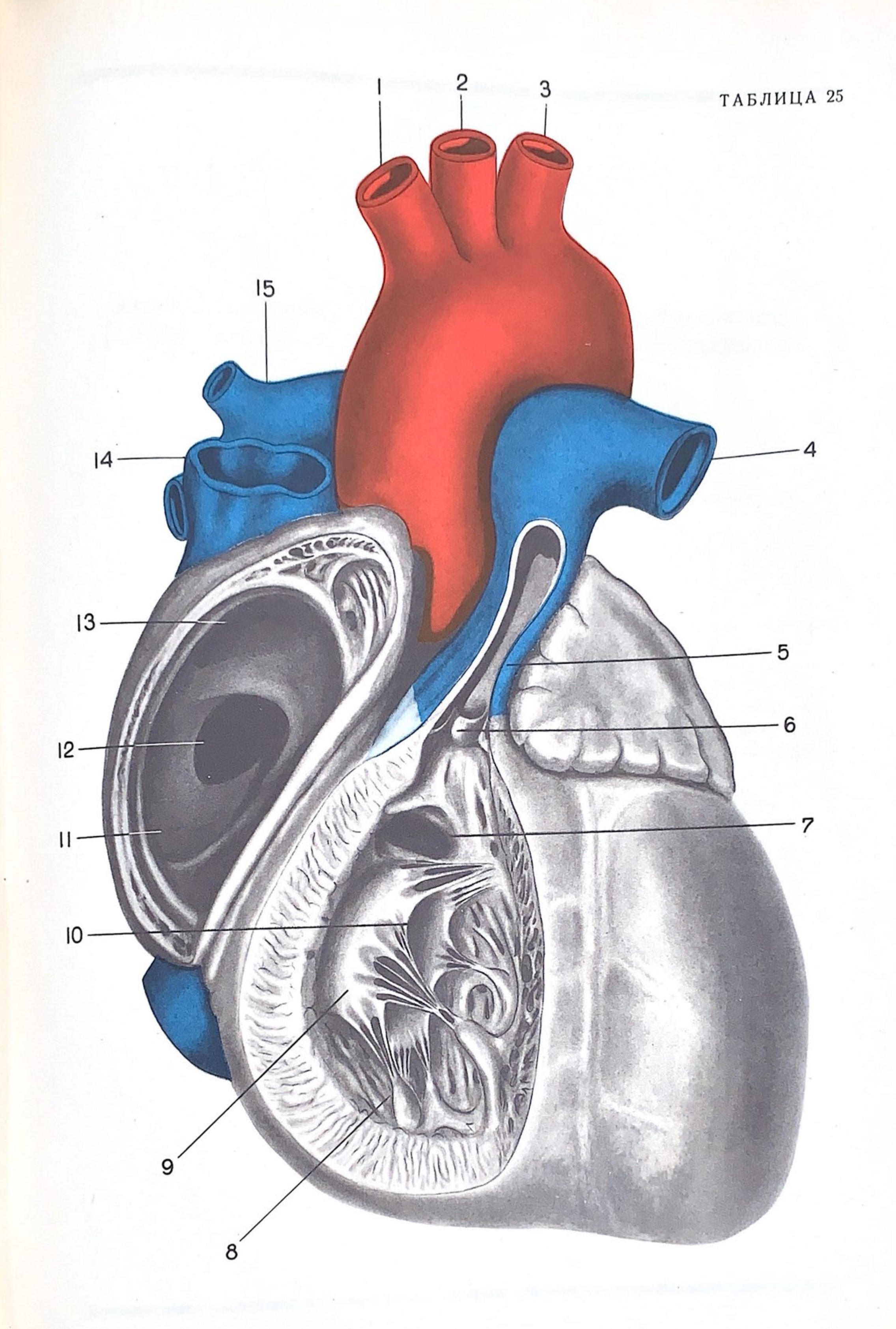
11 — Правое предсердие
Atrium dextrum

12 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

13 — Пазуха верхней и нижней полых вен
Sinus venae cavae superioris et venae cavae inferioris

14 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

15 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15

БОЛЕЗНЬ ЭЙЗЕНМЕНГЕРА (ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ АОРТЫ, ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, РАСШИРЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ГИПЕРТРОФИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА)

Вид сердца спереди и справа. Удалены передняя боковая стенка правого желудочка, а также передняя стенка клапанной части аорты и легочной артерии.

Видны: смещенная вправо аорта (аорта как бы „сидит верхом" на межжелудочковой перегородке); высокий дефект межжелудочковой перегородки; правый гипертрофированный и расширенный желудочек и расширенная легочная артерия.

Венозная кровь поступает из правого предсердия в правый желудочек; при систоле желудочков происходит двусторонний сброс крови через дефект межжелудочковой перегородки и смешанная кровь одновременно попадает в легочную артерию и в аорту. В аорте создается повышенное давление, распространяющееся на правый желудочек и легочную артерию. При незначительном сбросе венозной крови через аорту в большой круг кровообращения цианоз появляется не с первых дней жизни больного ребенка, а позднее, причем он постепенно прогрессирует. Это зависит от расположения аорты над желудочками: при значительной праводеленности аорты цианоз выражен сильнее.

По предположению И. Литтманна, причиной этого служит прогрессирующая дегенерация стенки легочной артерии на почве высокого давления в ней. Вследствие распространения этой дегенерации на мельчайшие ветви легочной артерии возникают нарушение нормальной аэрации крови и прогрессирующий цианоз.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

7 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

8 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

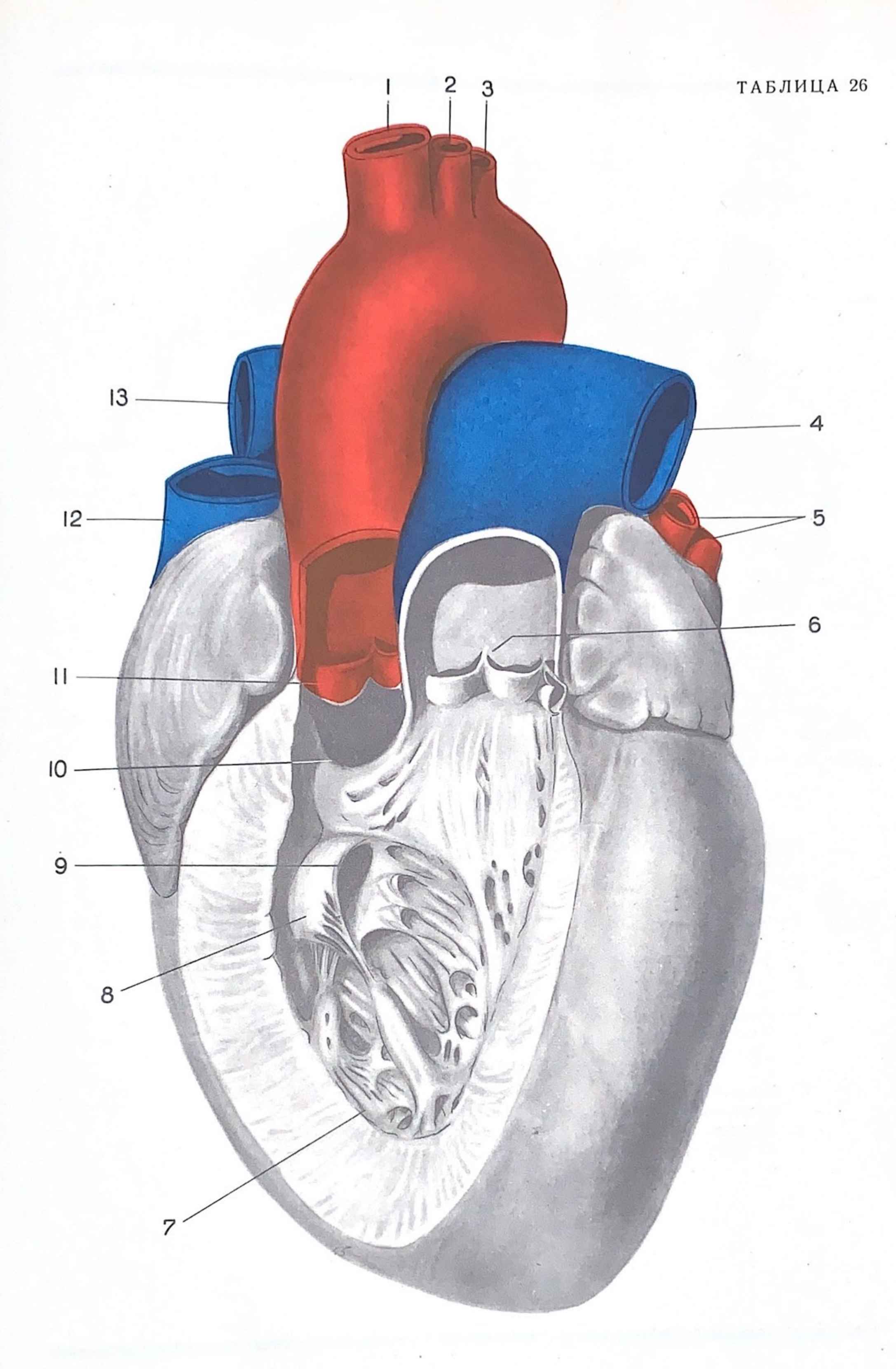
9 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

10 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

11 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

12 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

13 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13

ИСТИННЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ. ДВУХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ

Вид сердца спереди.

Видны: расширенное общее предсердие и общий желудочек; сердце шаровидной формы; отходящий от общего желудочка истинный общий артериальный ствол, образовавшийся в процессе эмбриогенеза из всей VI левой аортальной (глоточной) дуги, которая включила в себя как легочный ствол, так и Боталлов проток. Видна аплазированная восходящая аорта в виде соединительнотканного тяжа.

При данном заболевании наблюдаются резкие нарушения гемодинамики.

Венозная кровь, поступающая через верхнюю и нижнюю полые вены в общее предсердие, смешивается с артериальной кровью, притекающей через легочные вены. Смешанная кровь проходит в общий желудочек и затем в истинный общий артериальный ствол, из которого часть крови через левую и правую ветви легочной артерии поступает в легкие, а остальная масса крови идет в большой круг кровообращения через сохранившийся Боталлов проток. Ввиду того, что в легкие попадает лишь незначительная часть смешанной крови, поступающая в большой круг кровь содержит небольшое количество кислорода. Поэтому сразу после рождения наступают тяжелая гипоксемия и цианоз. Продолжительность жизни таких больных исчисляется несколькими днями: летальный исход наступает в тот момент, когда вся циркулирующая в большом кругу кровь становится венозной.

1 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3 — Аплазия восходящей аорты (сосудистый тяж)
Aplasia aortae ascendentis

4 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

5 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

6 — Дуга аорты
Arcus aortae

7 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

8 — Перешеек аорты
Isthmus aortae

9 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

10 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

11 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

12 — Легочный ствол
Truncus pulmonalis

13 — Общий нераздельный желудочек

14 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

15 — Правое ушко
Auricula dextra

16 — Правое предсердие
Atrium dextrum

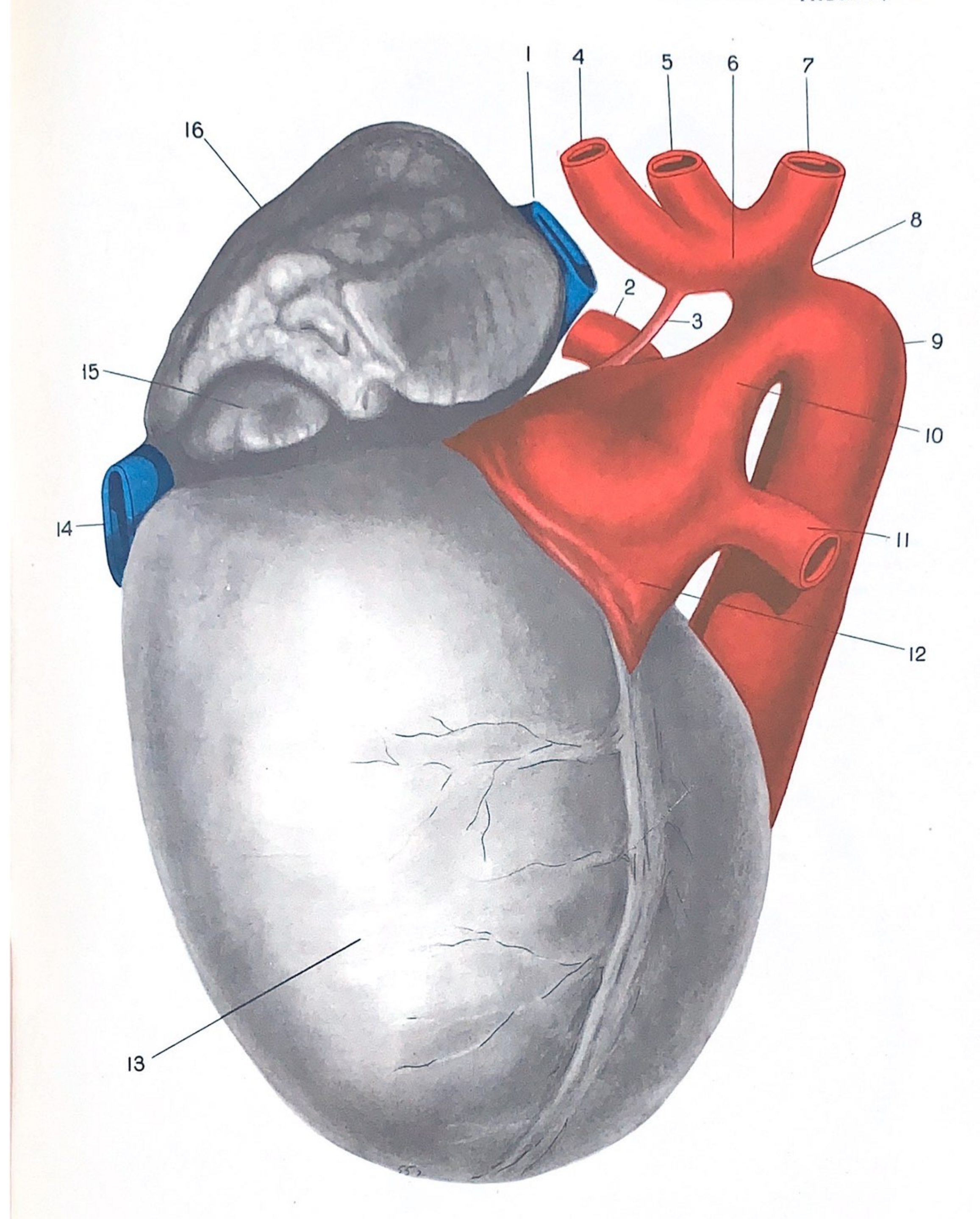

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16

ТАБЛИЦА 28

ИСТИННЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ. ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого предсердий и желудочков, а также передняя стенка истинного общего артериального ствола.

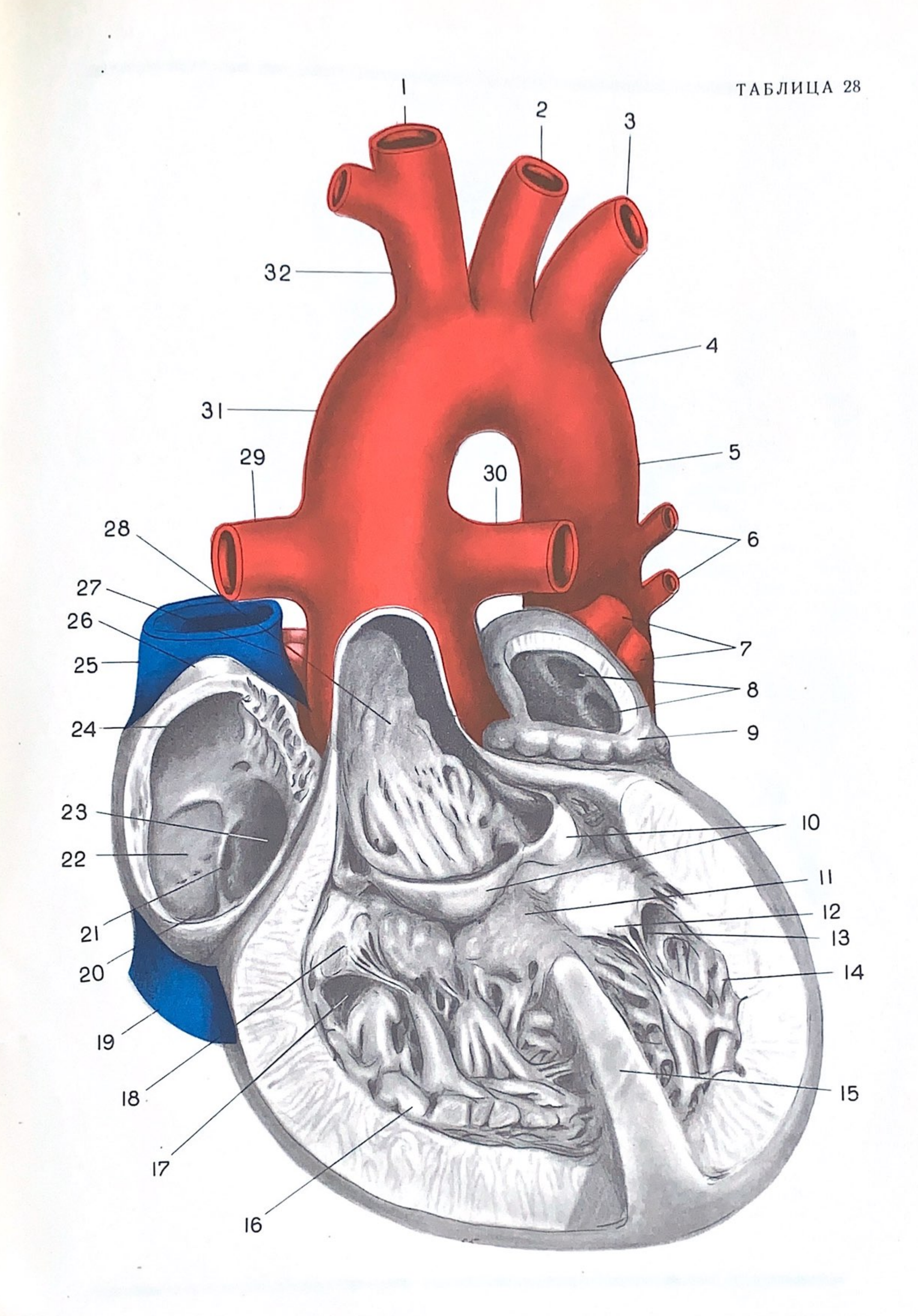
Видны: обширные дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, превращающие сердце в трехкамерное; истинный общий артериальный ствол, образовавшийся из-за отсутствия в процессе эмбриогенеза перегородки луковицы, разделяющей аорту и легочную артерию. Сердце имеет шаровидную форму с гипертрофированными стенками желудочков.

Тяжелые гемодинамические нарушения при этом пороке обусловлены резкими отклонениями в строении сердца.

Кровь, поступающая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, из-за обширного дефекта межпредсердной перегородки частично переходит в левое предсердие и смешивается с артериальной кровью, поступающей через легочные вены. Далее венозная кровь из правого предсердия и смешанная кровь из левого поступают в правый и левый желудочки; вследствие наличия обширного дефекта межжелудочковой перегородки, вторично смешавшись, кровь поступает в истинный общий артериальный ствол. Часть смешанной крови из истинного общего артериального ствола идет через правую и левую ветви легочной артерии в легкие, а остальная кровь направляется в большой круг кровообращения. Вследствие недостаточной аэрации в легких смешанной крови снабжение кислородом организма резко нарушено. Тяжелая гипоксемия и цианоз появляются сразу после рождения и, непрерывно прогрессируя, быстро приводят к гибели больного.

Недостаточность легочного кровообращения может быть компенсирована образованием артериальных и венозных коллатералей (бронхиальные артерии, венозное сплетение вокруг пищевода и т. д.), которые, несколько улучшая снабжение организма кислородом, могут способствовать продлению жизни больного.

1 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Перешеек аорты
Isthmus aortae
5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
6 — Верхняя и средняя бронхиальные артерии
Arteria bronchialis superior et arteria bronchialis media
7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
8 — Устья левых легочных вен
Ostia venarum pulmonalium sinistrarum
9 — Левое предсердие
Atrium sinistrum
10 — Полулунные клапаны, артериальный конус
Valvulae semilunares, conus arteriosus
11 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis
13 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum
14 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
15 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
16 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
17 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
18 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
19 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior
20 — Устье нижней полой вены
Ostium venae cavae inferioris
21 — Венечная пазуха сердца
Sinus coronarius cordis
22 — Овальная ямка
Fossa ovalis
23 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
24 — Пазуха верхней и нижней полых вен
Sinus venae cavae superioris et venae cavae inferioris
25 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
26 — Правое предсердие
Atrium dextrum
27 — Правые легочные вены
Venae pulmonales dextrae
28 — Артериальный конус
Conus arteriosus
29 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
30 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
31 — Артериальный ствол
Truncus arteriosus
32 — Безымянная артерия
Arteria anonyma


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32

ЛОЖНЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Вид сердца спереди. Удалены передняя стенка правого и левого желудочков и передняя стенка ложного общего артериального ствола.

Видны: обширный дефект межжелудочковой перегородки, вследствие чего вместо двух желудочков получается один общий желудочек; ложный общий артериальный ствол образовался в процессе эмбриогенеза ввиду недоразвития перегородки луковицы, разделяющей в норме аорту от легочной артерии. В отличие от истинного общего артериального ствола правая и левая ветви легочной артерии не отходят от восходящей части, так как обе эти ветви еще на ранней стадии эмбрионального развития слились со стволом легочной артерии, или вернее, с общим артериальным стволом. Поэтому и кровообращение в легких происходит посредством коллатеральных сосудов, которые отходят от нисходящей части аорты и анатомически соответствуют бронхиальным артериям. На рисунке показаны также гипертрофия и расширение обоих желудочков, вследствие чего сердце имеет шаровидную форму.

Гемодинамические нарушения обусловлены тяжелыми анатомическими пороками. Венозная кровь, поступившая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, переходит в правый желудочек, а артериальная кровь—из левого предсердия в левый желудочек. Во время систолы желудочков и венозная, и артериальная кровь устремляются в общий артериальный ствол, смешиваются, и эта смешанная кровь через бронхиальные артерии частично поступает в легкие, а в своей основной массе циркулирует в большом кругу кровообращения. Пониженная аэрация крови вследствие ее недостаточного поступления в легкие и преобладание в большом кругу смешанной крови ведет к слабому снабжению организма больного кислородом, что и обусловливает тяжелую гипоксемию с прогрессирующим цианозом.

В большинстве случаев больные погибают от тяжелой гипоксемии в первые месяцы, а иногда и в первые дни жизни.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Перешеек аорты
Isthmus aortae

5—Нисходящая аорта
Aorta descendens

6—Левая верхняя бронхиальная артерия
Arteria bronchialis superior sinistra

7—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8—Левое предсердие
Atrium sinistrum

9—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

10—Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11—Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

12—Левый желудочек
Ventriculus sinister

13—Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

14—Правый желудочек
Ventriculus dexter

15—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

16—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

17—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

18—Правое предсердие
Atrium dextrum

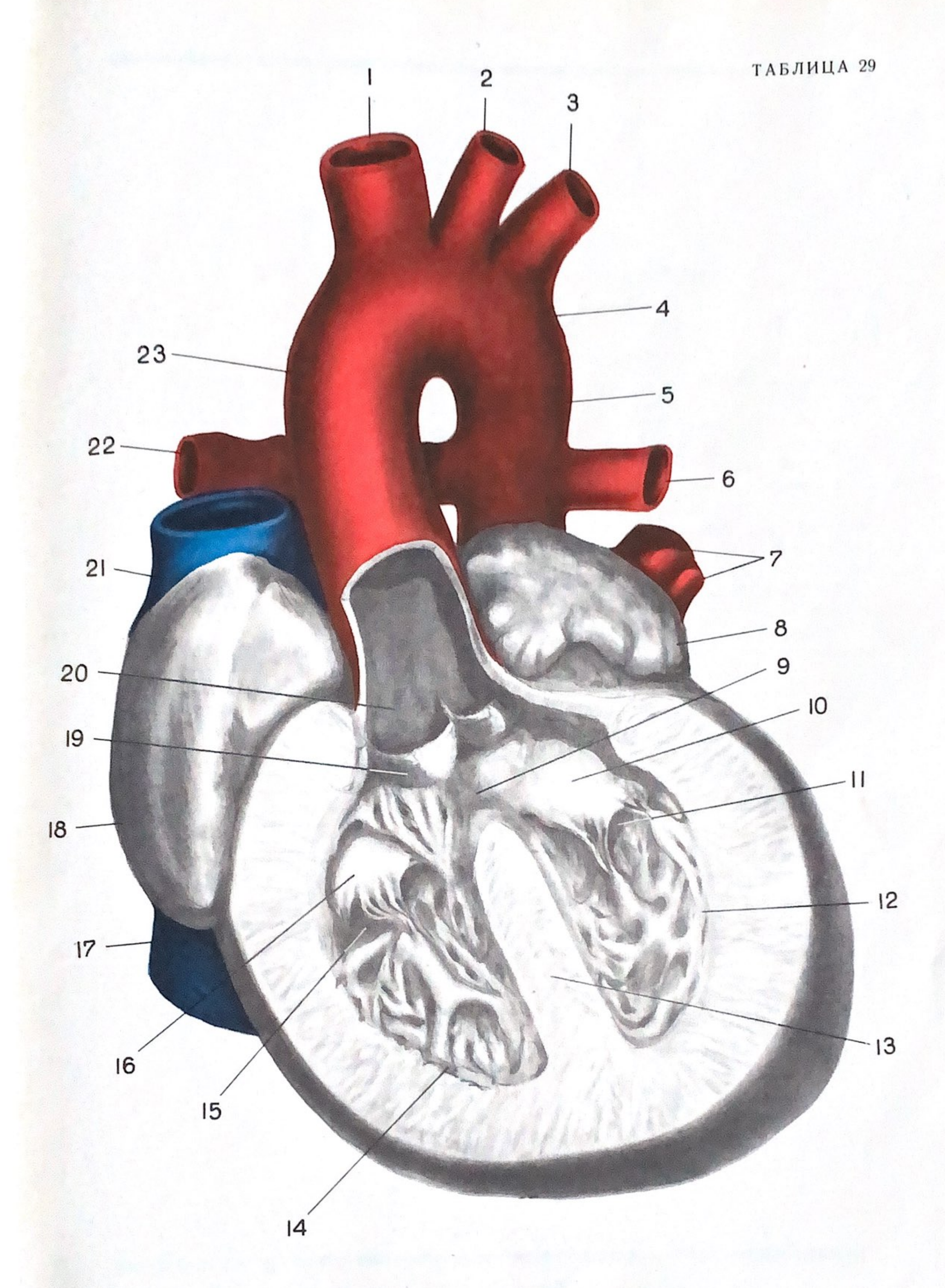
19—Полулунные клапаны артериального конуса
Valvulae semilunares coni arteriosi

20—Артериальный конус
Conus arteriosus

21—Верхняя полая вена
Vena cava superior

22—Правая верхняя бронхиальная артерия
Arteria bronchialis superior dextra

23—Артериальный ствол
Truncus arteriosus


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23

ТЕТРАДА ФАЛЛО С АТРЕЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

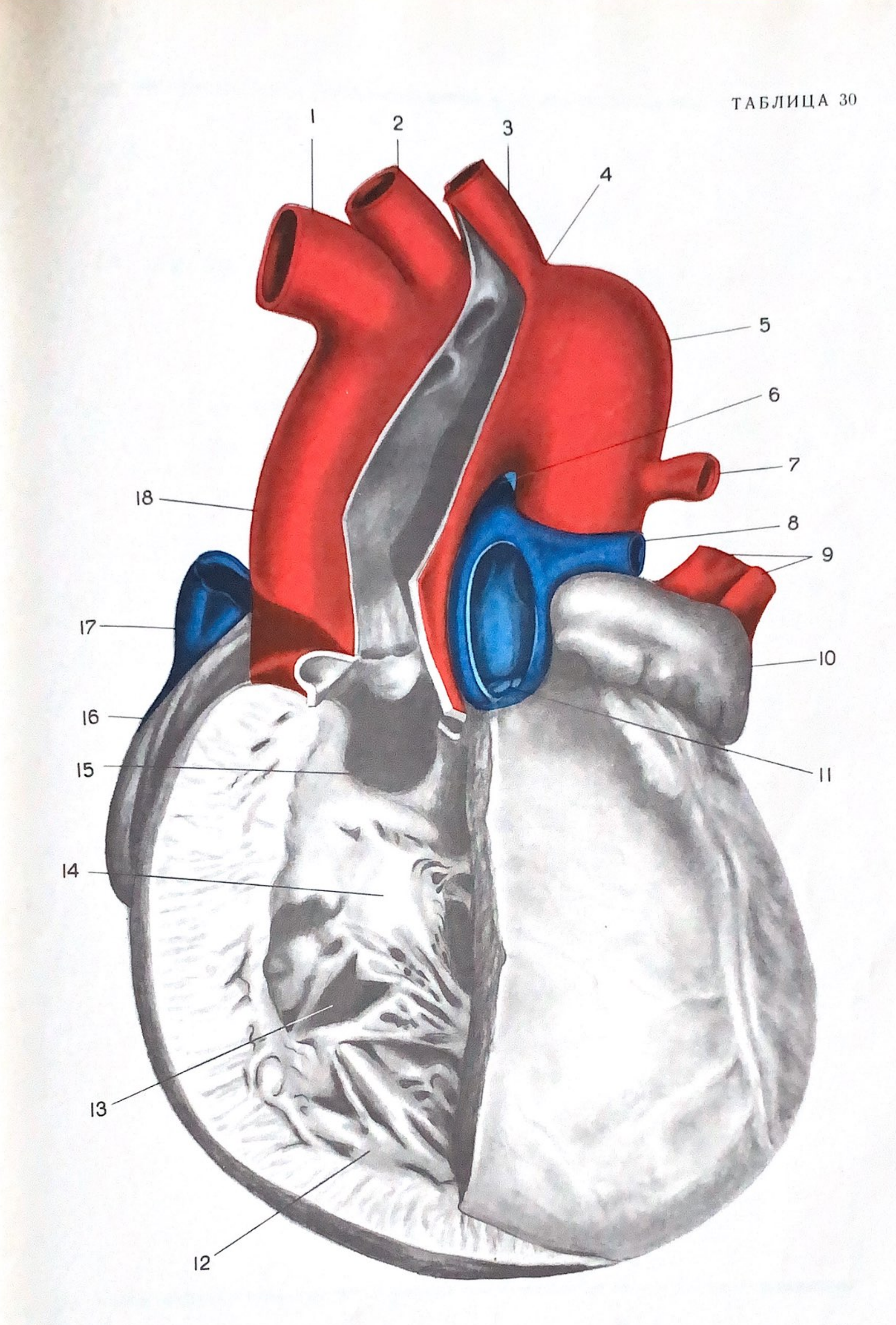
Вид сердца спереди. Удалена передняя стенка правого желудочка и вскрыта передняя стенка восходящей части аорты.

Видны: атрезия легочной артерии; смещение вправо аорты, которая как бы „сидит верхом" на межжелудочковой перегородке; недоразвитая верхняя часть межжелудочковой перегородки с образовавшимся вследствие этого обширным дефектом межжелудочковой перегородки; гипертрофированный и расширенный правый желудочек.

При этом пороке отмечаются следующие тяжелые нарушения нормальной гемодинамики.

Венозная кровь поступает в правый желудочек из правого предсердия, а артериальная кровь в левый желудочек из левого предсердия. При систоле желудочков артериальная и венозная кровь одновременно попадают в аорту. Часть смешанной крови отсюда через коллатерали от нисходящей аорты (бронхиальные артерии) направляется в легкие, а остальная смешанная кровь идет в артериальную систему большого круга. Вследствие недостаточного кровообращения в легких и недостаточной аэрации крови нарушается снабжение организма кислородом, что приводит к гипоксемии с прогрессирующим цианозом. Больные в большинстве случаев погибают при явлениях тяжелой гипоксемии в течение первых месяцев жизни.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Перешеек аорты
Isthmus aortae
5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
6 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
7 — Левая верхняя бронхиальная артерия
Arteria bronchialis superior sinistra
8 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
10 — Левое предсердие
Atrium sinistrum
11 — Атрезия легочной артерии
Atresia a. pulmonalis
12 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
13 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
14 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
15 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
16 — Правое предсердие
Atrium dextrum
17 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
18 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18

ИСТИННЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ С АПЛАЗИЕЙ АОРТЫ. ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки общего желудочка и правого предсердия, а также передняя стенка артериального конуса.

Видны: истинный общий артериальный ствол, образовавшийся в процессе эмбриогенеза из легочной артерии вследствие аплазии восходящей части аорты, представленной на рисунке в виде толстого соединительнотканного тяжа; обширный дефект межпредсердной перегородки; гипертрофия и расширение общего желудочка и атрезия левого атриовентрикулярного отверстия. Межжелудочковая перегородка отсутствует.

При данном заболевании наблюдаются следующие тяжелые нарушения гемодинамики.

Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие. Туда же поступает через дефект межпредсердной перегородки артериальная кровь из левого желудочка, так как левое атриовентрикулярное отверстие полностью аплазировано. Смешанная кровь из правого предсердия переходит в общий желудочек и в истинный общий артериальный ствол. Часть смешанной крови идет из истинного общего артериального ствола через правую и левую ветви легочной артерии в легкие, а большая часть поступает через Боталлов проток в большой круг кровообращения. Вследствие недостаточного кровообращения в легких, а следовательно, недостаточного снабжения кислородом тканей организма, наблюдается тяжелая гипоксемия с цианозом. В большинстве случаев больные погибают при явлениях прогрессирующей гипоксемии.

1 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Перешеек аорты
Isthmus aortae

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

8 — Легочный ствол
Truncus pulmonalis

9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10 — Левое предсердие
Atrium dextrum

11 — Общий желудочек
Ventriculus communis

12 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

13 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

14 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

15 — Правое предсердие
Atrium dextrum

16 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

17 — Устье верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris

18 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

19 — Непарная вена
Vena azigos

20 — Правые легочные вены
Venae pulmonales dextrae

21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

22 — Аплазия восходящей аорты (сосудистый тяж)
Aplasia aortae ascendentis

23 — Дуга аорты
Arcus aortae

24 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

25 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

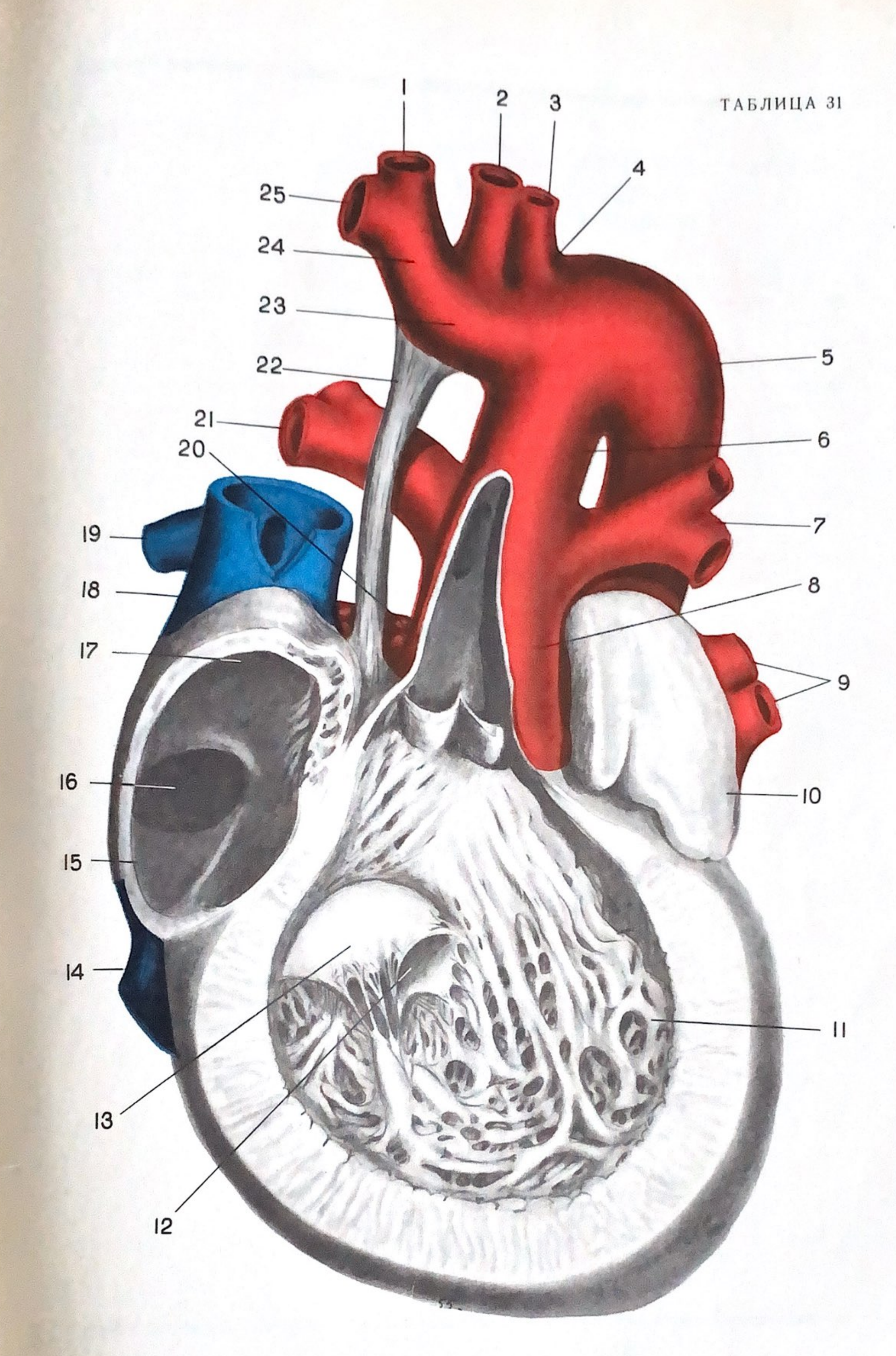

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25

ТАБЛИЦА 32

ИСТИННЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ, ОТХОЖДЕНИЕ ВЕНЕЧНОЙ АРТЕРИИ ОТ ГИПОПЛАЗИРОВАННОЙ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ, НЕЗАРАЩЕНИЕ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены: передние стенки правого желудочка, правого предсердия, общего артериального ствола, Боталлова протока и дуги аорты.

Виден истинный общий артериальный ствол, образованный в процессе эмбрионального развития из легочной артерии вследствие резкой гипоплазии восходящей аорты, превратившейся в тонкий артериальный сосуд, от которого берут начало венечные артерии. Видны также обширный дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия и расширение правого желудочка.

При этом пороке наблюдаются следующие нарушения нормальной гемодинамики.

Венозная кровь из верхней и нижней полых вен поступает в правое предсердие и затем в правый желудочек, а артериальная кровь — из левого предсердия в левый желудочек. Во время систолы желудочков венозная и артериальная кровь, смешиваясь, поступает в общий артериальный ствол; отсюда часть смешанной крови идет через правую и левую ветви легочной артерии в легкие, а большая часть ее из общего артериального ствола через Боталлов проток поступает в большой круг кровообращения.

Вследствие сравнительно небольшого количества крови, поступающей в легкие, и недостаточного снабжения организма кислородом с момента рождения наблюдаются гипоксемия и цианоз. Эти явления быстро прогрессируют, и больные в большинстве случаев погибают в первые месяцы жизни.

1 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4 — Перешеек аорты
Isthmus aortae
5 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens
6 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
9 — Легочный ствол
Truncus pulmonalis
10 — Левая венечная артерия
Arteria coronaria sinistra
11 — Левое предсердие
Atrium sinistrum
12 — Окружающая ветвь левой венечной артерии
Ramus circumflexus arteriae coronariae sinistrae
13 — Полулунные клапаны легочного ствола
Valvulae semilunares trunci pulmonalis
14 — Передняя нисходящая ветвь левой венечной артерии сердца
Ramus descendens anterior a. coronariae cordis sinistrae
15 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
16 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
17 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
18 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
19 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
20 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior
21 — Правая венечная артерия
Arteria coronaria dextra
22 — Правое предсердие
Atrium dextrum
23 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
24 — Овальная ямка
Fossa ovalis
25 — Устье верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris
26 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
27 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
28 — Восходящая аорта (гипоплазия)
Aorta ascendens (hypoplasia)
29 — Дуга аорты
Arcus aortae
30 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
31 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

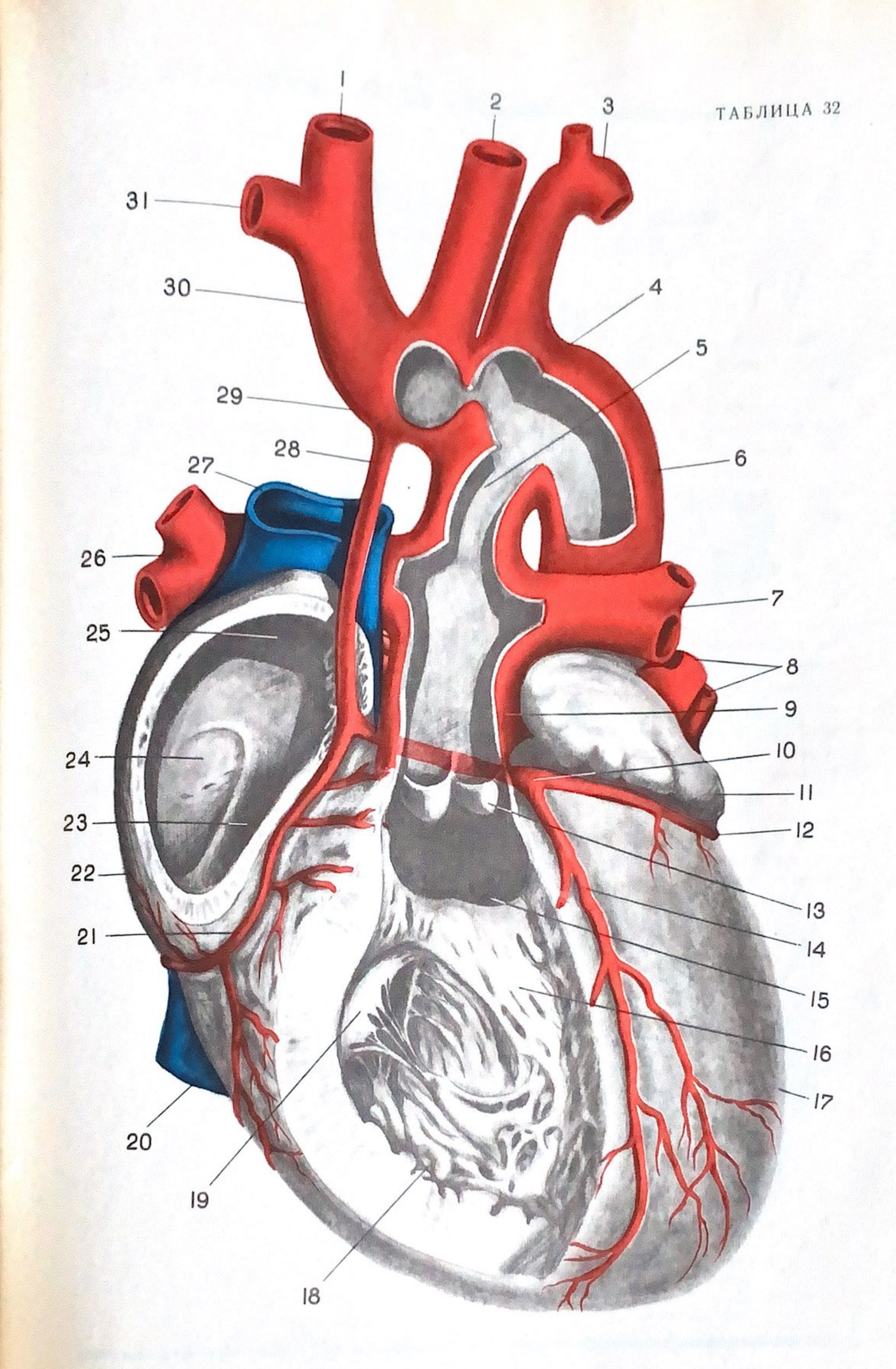

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31

ТАБЛИЦА 33

ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков, луковицы аорты и артериального конуса легочной артерии.

Видны: полное смещение аорты вправо и легочной артерии влево, причем аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия от левого; большой дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия и расширение обоих желудочков, придающие сердцу шарообразную форму.

При данном заболевании гемодинамика резко нарушена.

При отсутствии открытого Боталлова протока и дефектов в перегородках наличие транспозиции аорты и легочной артерии несовместимо с жизнью, так как венозная кровь, поступая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, а затем в правый желудочек, попадает в аорту и снова возвращается через те же полые вены в правое предсердие. То же самое наблюдается в левом предсердии и левом желудочке: артериальная кровь, поступающая из легочных вен в левое предсердие и затем в левый желудочек, идет через легочную артерию в малый круг, но снова возвращается через легочные вены в левое предсердие.

Следовательно, при транспозиции крупных сосудов отсутствует перекрещивание большого и малого кругов кровообращения, что не дает организму использовать артериальную кровь, а венозной крови — получать кислород. При таком состоянии новорожденный сразу же погибает.

В описываемом пороке наряду с полной транспозицией аорты и легочной артерии имеется и дефект межжелудочковой перегородки, из-за чего создается некоторая компенсация кровообращения: венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие и затем в правый желудочек, а артериальная кровь — из легочных вен в левое предсердие и затем в левый желудочек. При этом артериальная кровь, переходя из левого в правый желудочек, смешивается с венозной, а венозная кровь сбрасывается из правого желудочка в левый желудочек и легочную артерию. Благодаря этому смешению часть венозной крови через легочную артерию попадает в легкие и, аэрируясь, снова возвращается в левый желудочек и смешивается с венозной кровью правого желудочка. Поэтому чем больше дефект межпредсердной, а в данном случае межжелудочковой перегородки, тем больше возможностей для смешивания артериальной крови с венозной и тем удовлетворительнее снабжение организма кислородом. Это способствует смягчению гипоксемии и продлению жизни больного.

Подавляющее большинство больных погибает на первом году жизни.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

7 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

8 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

9 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

10 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

11 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

12 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

13 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

14 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

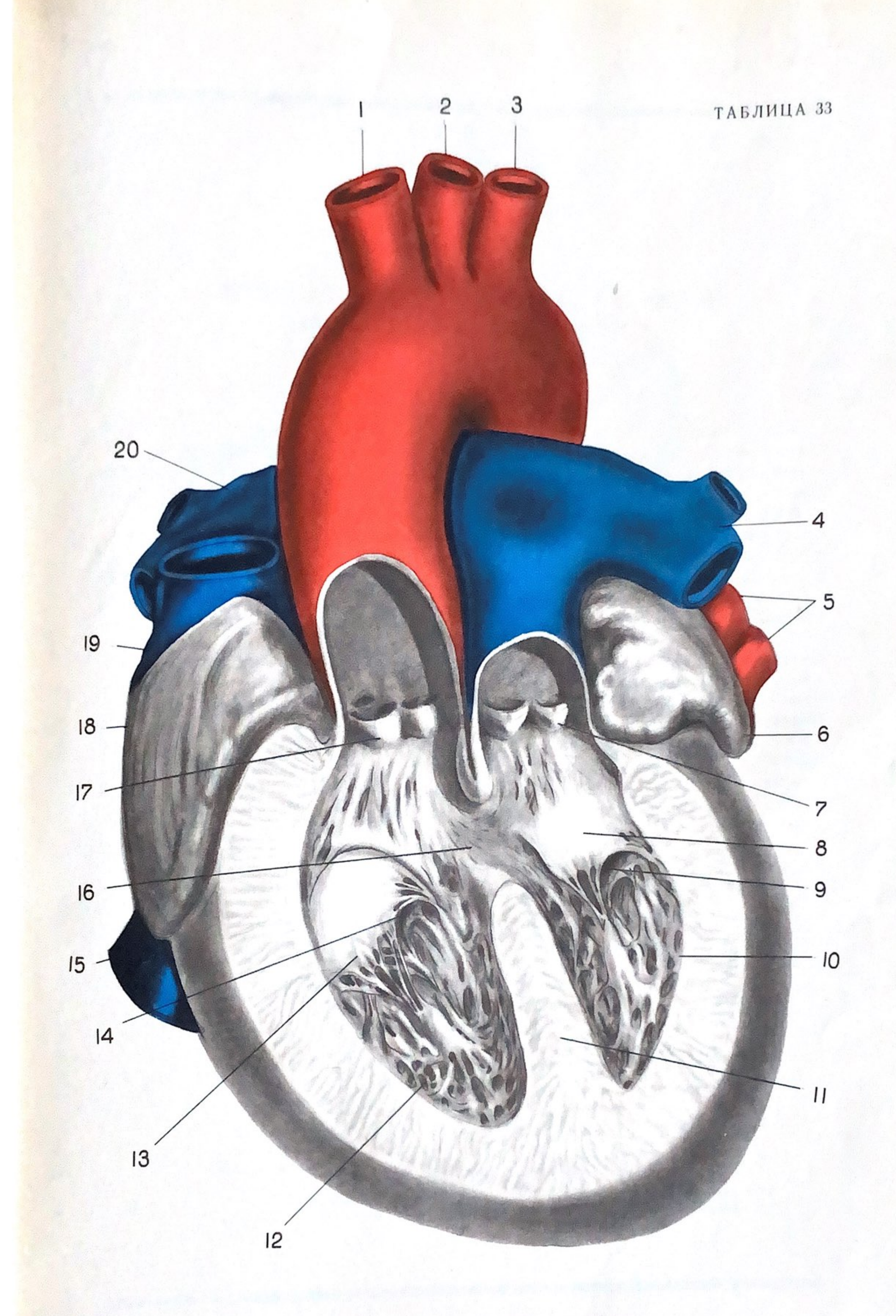
16 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

17 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

18 — Правое предсердие
Atrium dextrum

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков и вскрыты спереди восходящая аорта и артериальный конус легочной артерии.

Видно полное смещение аорты вправо и легочной артерии влево, причем аорта берет начало из правого желудочка, а легочная артерия—из левого; виден также и незаращенный Боталлов проток.

При транспозиции крупных сосудов гемодинамические нарушения таковы: венозная кровь, поступающая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие и затем в правый желудочек, идет в аорту, а потом снова возвращается в правое предсердие через те же полые вены; точно так же артериальная кровь, поступающая из легочных вен в левое предсердие и затем в левый желудочек, направляется через легочную артерию в легкие, а отсюда снова через легочные вены в левое предсердие.

При таком положении отсутствует перекрест большого и малого кругов кровообращения, вследствие чего организм не может использовать кислород артериальной крови, а венозная кровь—насыщаться кислородом.

Имеющийся в описываемом нами пороке открытый Боталлов проток не дает никакой компенсации кровообращения, так как венозная кровь, поступающая при каждой систоле через Боталлов проток из аорты в легочную артерию, не имеет выхода из малого круга кровообращения в большой круг. Это вызывает непрерывный приток крови в малый круг, нарастание в нем давления крови, причем организм лишен возможности использовать кислород аэрированной крови.

В этих случаях смерть наступает в первые часы после рождения при явлениях тяжелейшей недостаточности кровообращения.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

5—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7—Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

8—Левое предсердие
Atrium sinistrum

9—Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10—Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11—Левый желудочек
Ventriculus sinister

12—Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

13—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

14—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

15—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

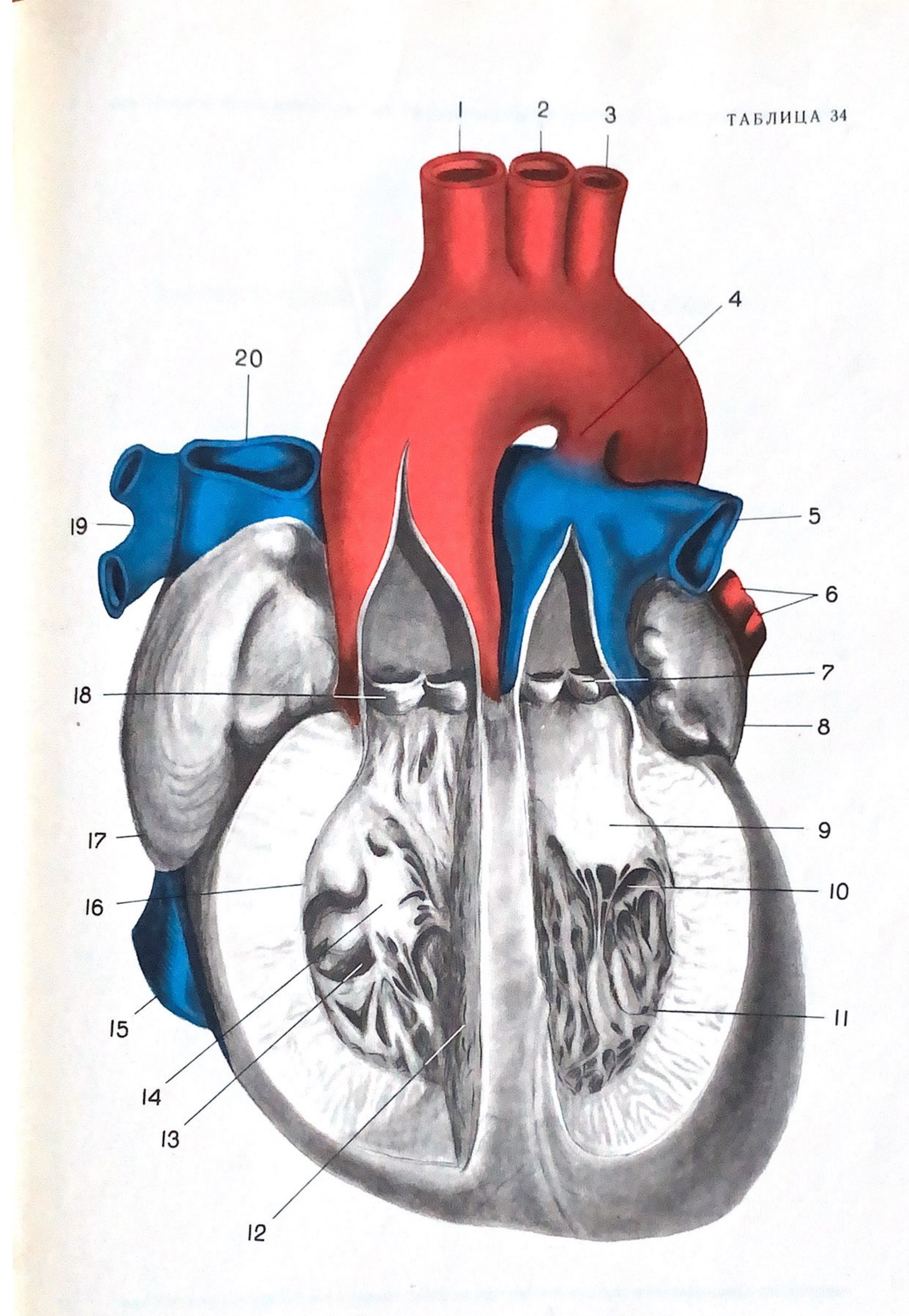
16—Правый желудочек
Ventriculus dexter

17—Правое предсердие
Atrium dextrum

18—Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

19—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

20—Верхняя полая вена
Vena cava superior


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого желудочка, основного ствола легочной артерии, Боталлова протока и дуги аорты.

Видны: суженный на всем протяжении основной ствол легочной артерии, открытый Боталлов проток и гипертрофия правого желудочка.

Нарушения нормальной гемодинамики при данной болезни следующие.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, а затем и в правый желудочек. При систоле желудочков правый желудочек забрасывает кровь в суженную легочную артерию. Повышенное давление в правом желудочке ведет к его гипертрофии и расширению. Кроме того, часть артериальной крови поступает из аорты через открытый Боталлов проток в легочную артерию. Она, смешиваясь с поступившей из правого желудочка венозной кровью, направляется в легкие, аэрируется, а затем через легочные вены снова идет в большой круг кровообращения. Наличие открытого Боталлова протока, облегчая кровоснабжение малого круга, улучшает снабжение организма кислородом. Вместе с тем открытый Боталлов проток в известной мере облегчает также работу правого желудочка и замедляет наступление декомпенсации, неизбежной в условиях постоянной перегрузки правого желудочка, вынужденного преодолевать значительное сопротивление при проталкивании крови в суженную легочную артерию.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Левое ушко
Auricula sinistra

9 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

10 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

11 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

12 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

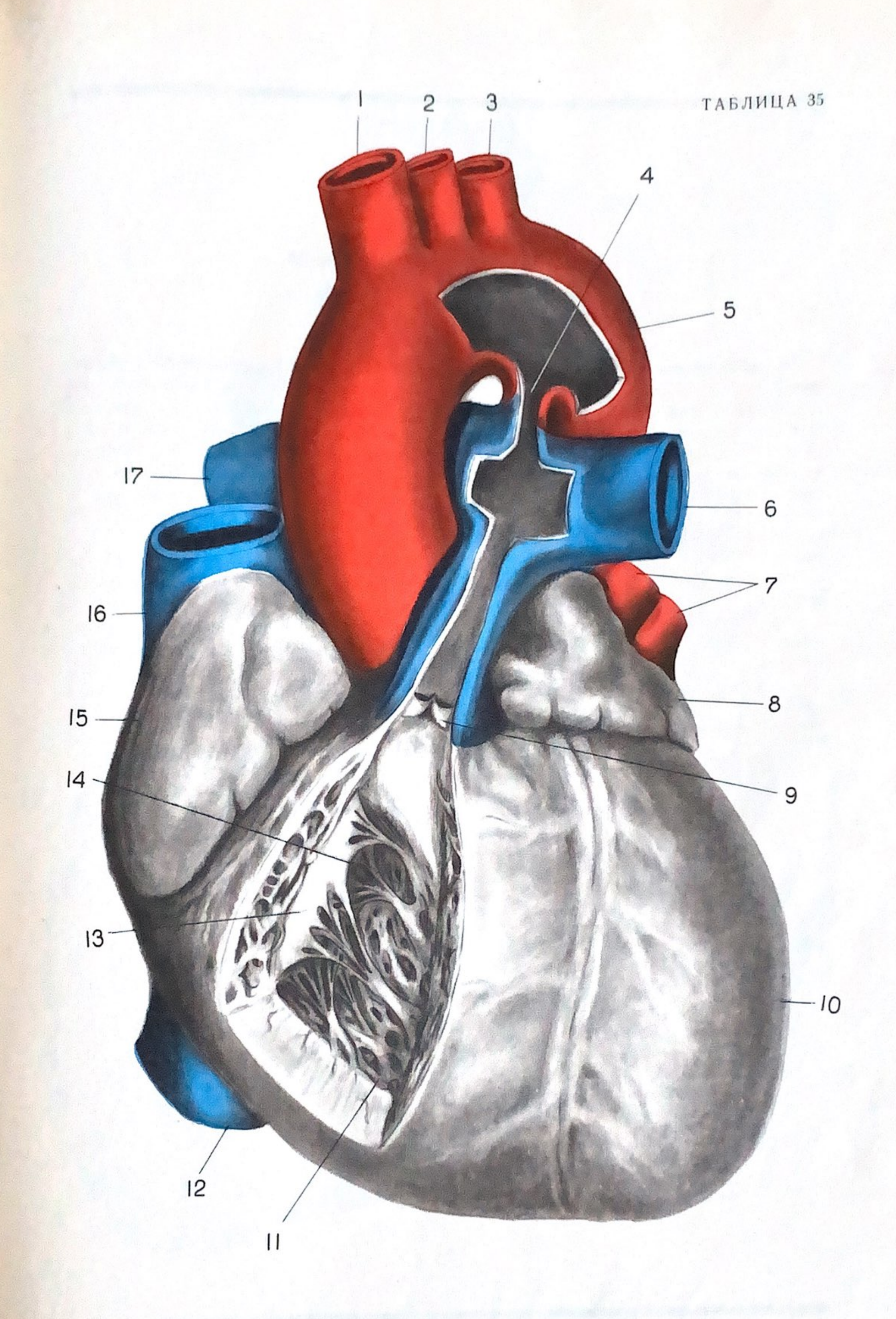
13 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

14 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15 — Правое ушко
Auricula dextra

16 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

17 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17

АНЕВРИЗМА СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ

Вид сердца спереди и слева. Вскрыты левый и правый желудочки, пересечена легочная артерия в подклапанной части, и обе части артерии раздвинуты соответственно вскрытию. Вскрыта также аорта в бульбарном отделе. Видна прорвавшаяся в правый желудочек аневризма синуса Вальсальвы круглой формы, устанавливающая коммуникацию между аортой и правым желудочком. Правый желудочек из-за большой аневризмы синуса уменьшен больше чем вдвое.

Нарушения гемодинамики при этом пороке следующие.

Артериальная кровь поступает из легочных вен в левое предсердие, а затем в левый желудочек. Венозная кровь через верхнюю и нижнюю полые вены попадает в правое предсердие, а потом в правый желудочек. При систоле желудочков артериальная кровь из левого желудочка поступает в аорту. Но вследствие наличия прорвавшейся аневризмы синуса Вальсальвы часть артериальной крови идет через аневризму в правый желудочек, смешивается с венозной кровью и поступает через легочную артерию в легкие. Таким образом, часть артериальной крови, минуя большой круг кровообращения, неиспользованной возвращается в малый круг и, постепенно накапливаясь здесь, перегружает правый желудочек.

Следовательно, в данном случае имеются те же гемодинамические нарушения, которые характеризуют наличие незаращенного Боталлова протока. Перегрузка правого предсердия и правого желудочка приводит к усиливающемуся нарушению кровообращения, что в течение нескольких месяцев, а иногда и быстрее, влечет за собой развитие тяжелой декомпенсации, кончающейся смертью больных.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Правое ушко
Auricula dextra

9 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

10 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

13 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

14 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15 — Аневризматическая полость
Cavum aneurismaticum

16 — Стенка правого желудочка
Paries ventriculi dextri

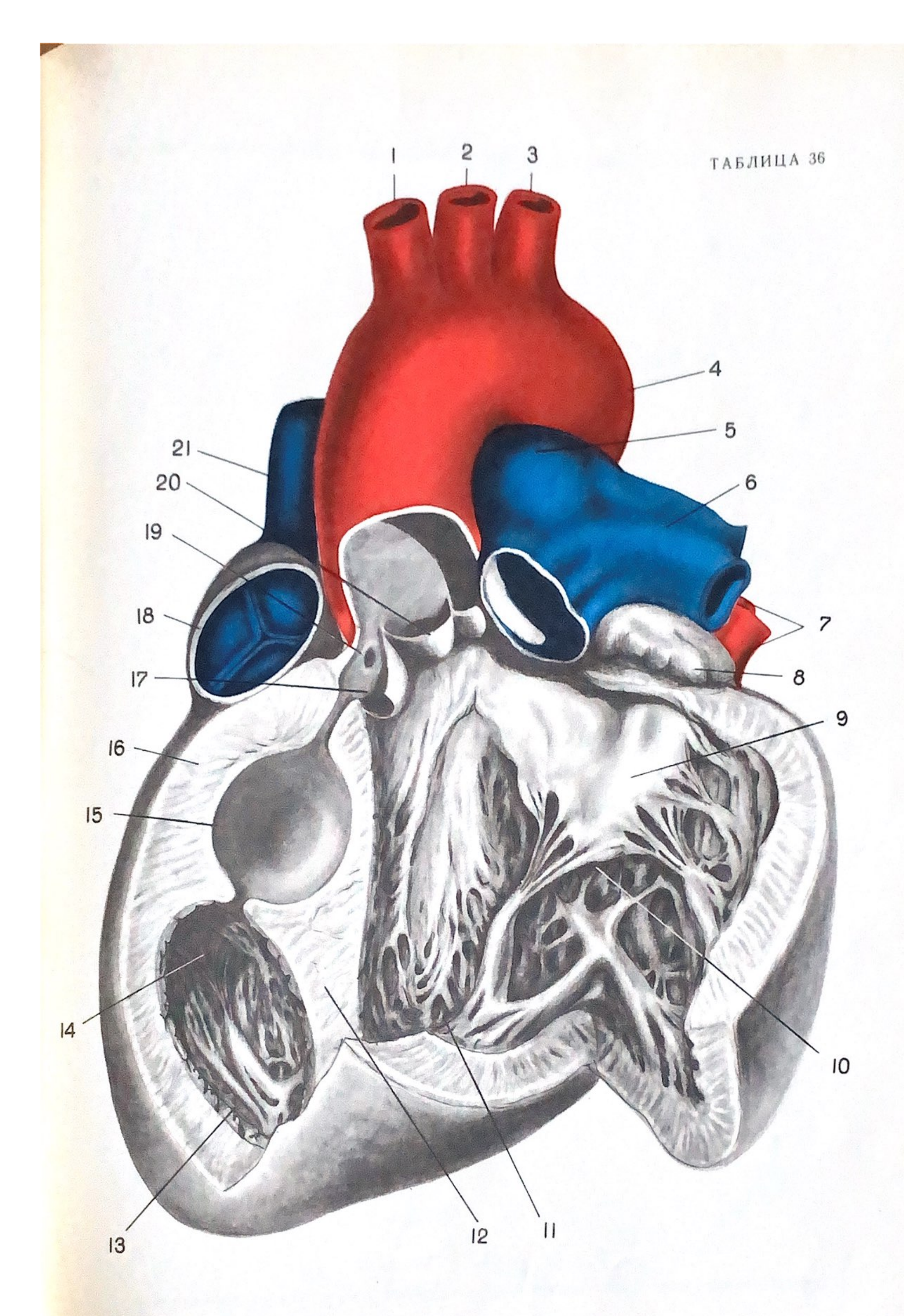
17 — Синус Вальсальвы
Sinus Valsalvae

18 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

19 — Правая ветвь венечной артерии
Ramus dexter a. coronariae

20 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

21 — Верхняя полая вена
Vena cava superior


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

ЭБШТЕЙНОВСКАЯ АНОМАЛИЯ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Вид сердца спереди и несколько справа. Удалены передние стенки правого желудочка, правого предсердия и легочной артерии.

На рисунке правое предсердие увеличено почти вдвое за счет правого желудочка, так как трехстворчатый клапан расположен низко и прикреплен не к фиброзному кольцу, отделяющему правое предсердие от желудочка, а к стенке правого желудочка. На рисунке число и расположение сосочковых мышц и сухожильных нитей трехстворчатого клапана также изменены.

При этом пороке гемодинамических нарушений не наблюдается. В ряде случаев аномалия Эбштейна сопровождается незаращением овального отверстия. При увеличенном правом предсердии давление в нем может повыситься, что приведет к поступлению крови из правого предсердия в левое через растянутое давлением овальное отверстие.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

7 — Левое ушко
Auricula sinistra

8 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

9 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

10 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

11 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

12 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

13 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

14 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

15 — Правое предсердно-желудочковое кольцо
Annulus atrioventricularis dexter

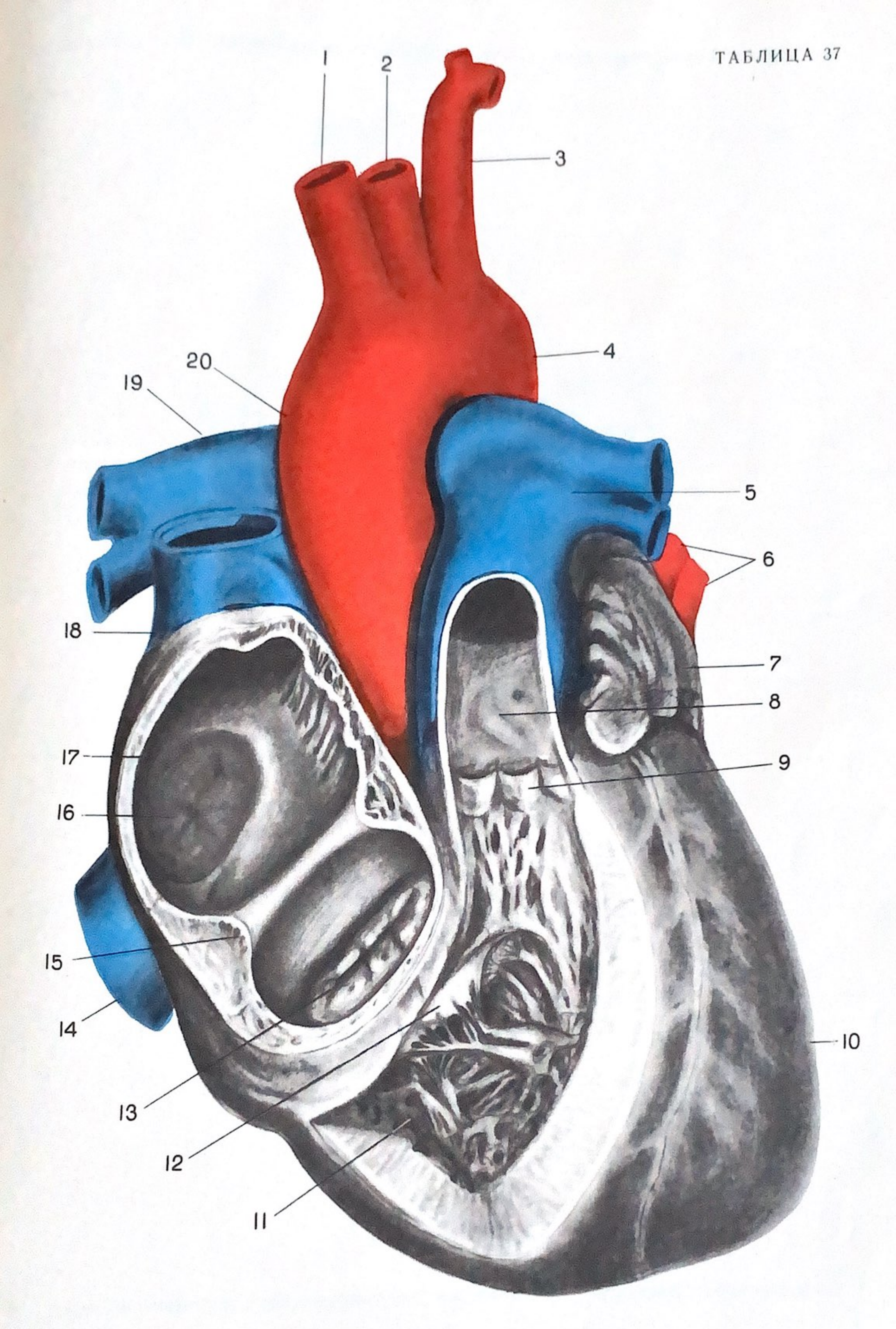
16 — Овальная ямка
Fossa ovalis

17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

18 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

19 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

20 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ С НЕЗАРАЩЕНИЕМ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди и несколько слева. Удалены передняя и отчасти левая боковая стенки левого предсердия.

Видны стеноз двустворчатого клапана, расширение легочной артерии и открытый Боталлов проток.

Гемодинамические нарушения при данном заболевании следующие.

Вследствие стеноза митрального клапана не вся артериальная кровь, притекающая через легочные вены в левое предсердие, поступает в левый желудочек. Это обусловливает застой и повышение давления крови в легочных венах, а затем и в легочных артериях. Повышение давления прогрессирует в легочных сосудах не только вследствие накопления и застоя крови в них, но и вследствие вторичного фиброза легочных сосудов и сужения их просвета.

Повышению давления крови в легких способствует наличие открытого Боталлова протока, через который происходит сброс части артериальной крови в легочную артерию.

Легочная артерия также расширяется из-за непрерывного повышения давления в ней. Когда давление в легочной артерии превышает давление в аорте, то происходит сброс значительного количества венозной крови из легочной артерии в аорту, где она смешивается с артериальной кровью. Поступление смешанной крови в сосуды большого круга кровообращения и недостаточная аэрация крови в легких вследствие вторичного фиброза легочных сосудов ухудшают снабжение организма кислородом и ведут к явлениям гипоксемии.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

5 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

9 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11 — Сужение левого венозного отверстия
Stenosis ostii venosi sinistri

12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

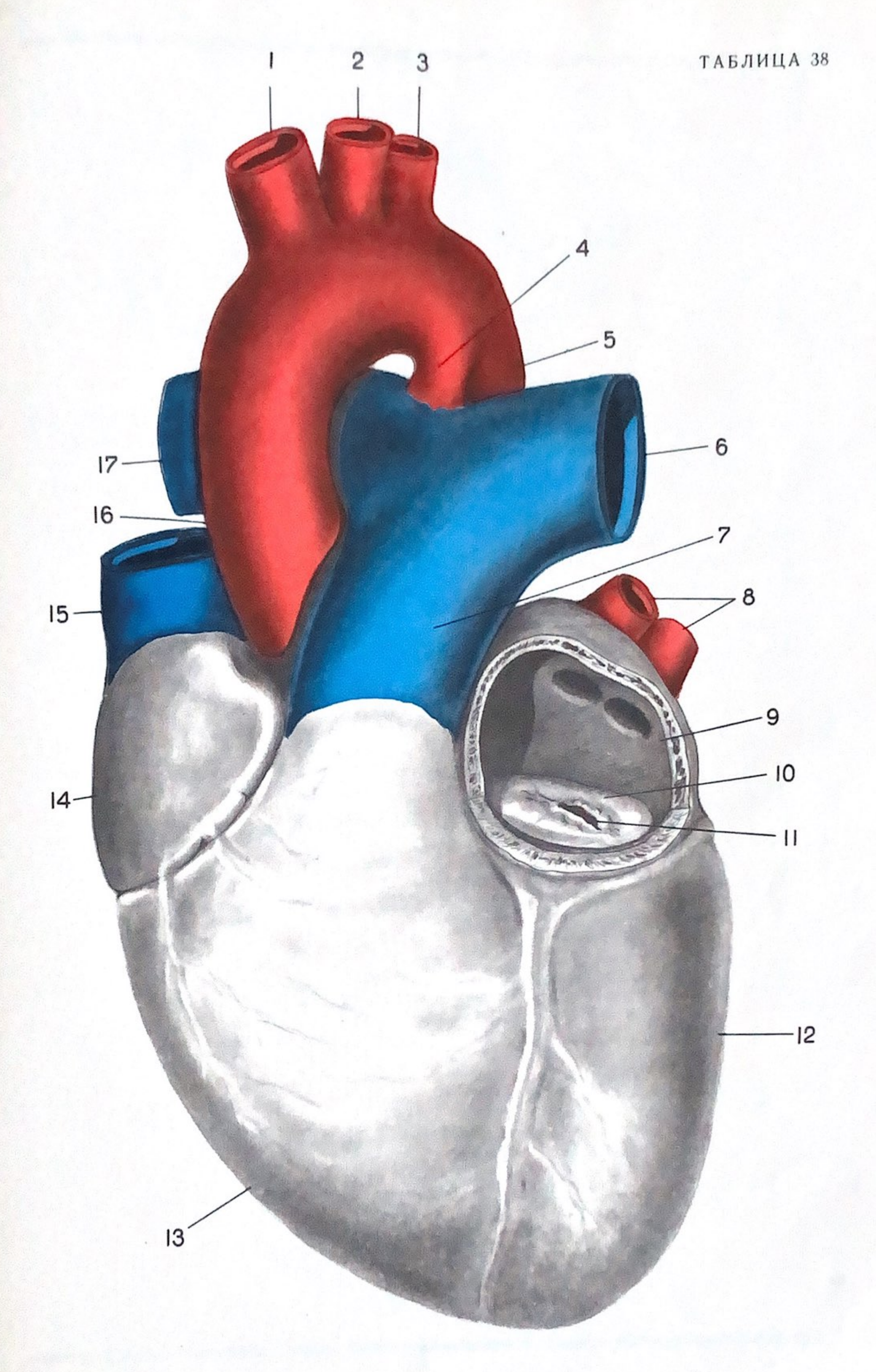
13 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

14 — Правое предсердие
Atrium dextrum

15 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

16 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

17 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17

АНОМАЛИЯ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ. ЛЕВАЯ ВЕРХНЯЯ ПОЛАЯ ВЕНА

Вид сердца спереди и слева. Удалены передние стенки левого предсердия и левого желудочка. Видны левая верхняя полая вена и устье ее впадения в левое предсердие.

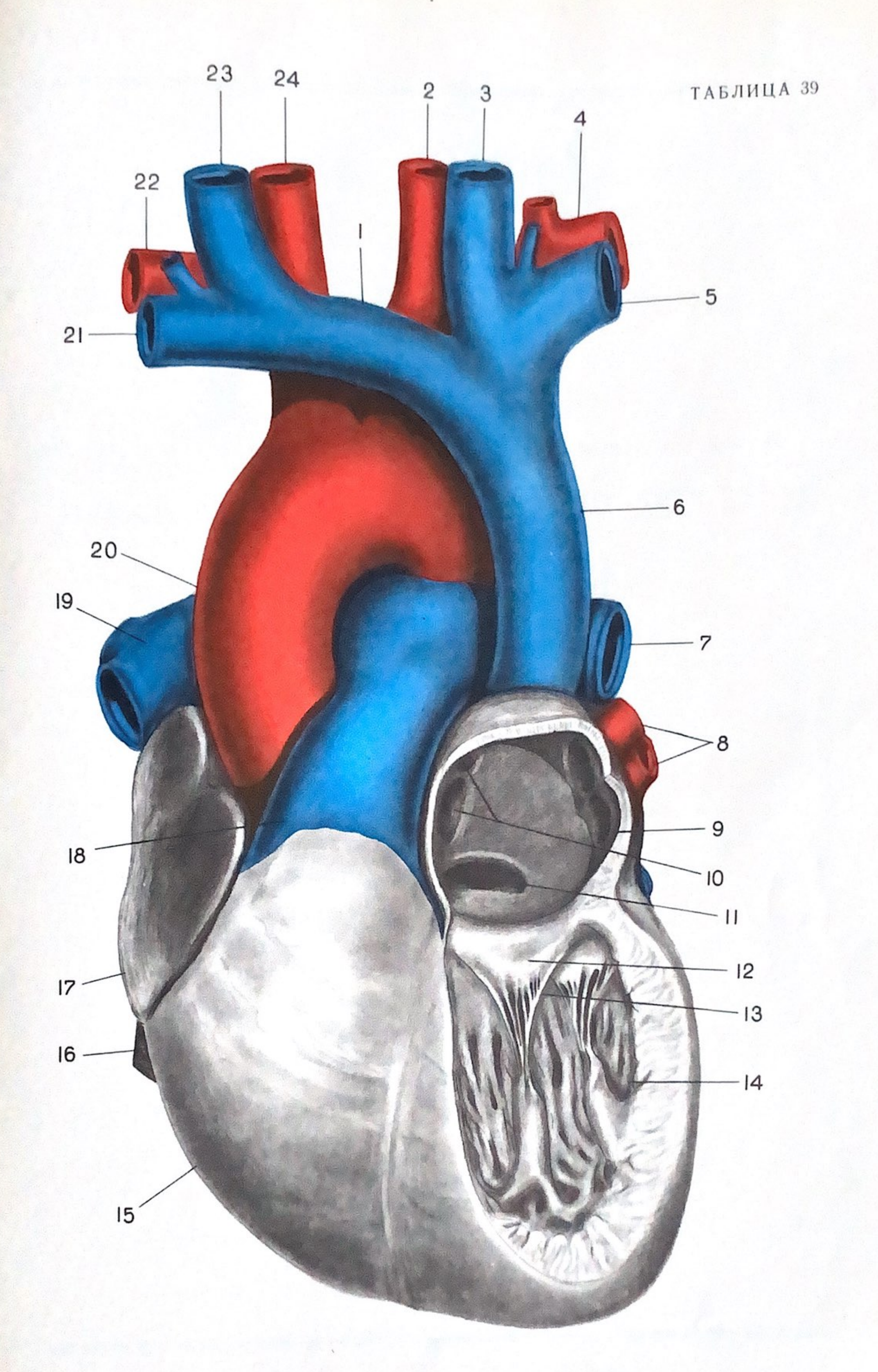
Гемодинамика при данном заболевании нарушена.

Венозная кровь через верхнюю полую вену попадает одновременно с артериальной кровью в левое предсердие. Смешанная кровь через левый желудочек идет в большой круг кровообращения. Из нижней полой вены венозная кровь поступает в правое предсердие, а затем в правый желудочек и через легочную артерию направляется в легкие.

Вследствие недостаточной аэрации крови снабжение организма кислородом нарушено. Наблюдаются постепенно нарастающие явления гипоксемии и цианоза, что приводит к гибели больного.

Наличие дефекта межжелудочковой или межпредсердной перегородки является компенсаторным моментом, так как часть смешанной крови из левого предсердия и левого желудочка поступает через дефект в правое предсердие и затем в легкие. Это обусловливает увеличение аэрации крови, улучшение снабжения тканей организма кислородом и смягчение явлений гипоксемии.

1 — Правая безымянная вена
Vena anonyma dextra
2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
3 — Левая яремная вена
Vena jugularis sinistra
4 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
5 — Левая подключичная вена
Vena subclavia sinistra
6 — Левая верхняя полая вена
Vena cava superior
7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
9 — Левое предсердие
Atrium sinistrum
10 — Правые легочные вены
Venae pulmonales dextrae
11 — Устье левой верхней полой вены
Ostium venae cavae superioris sinistrae
12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis
13 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum
14 — Левый желудочек
Ventriculus sinister
15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter
16 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior
17 — Правое предсердие
Atrium dextrum
18 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis
19 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
20 — Восходящая аорта
Aorta ascendens
21 — Правая подключичная вена
Vena subclavia dextra
22 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
23 — Правая яремная вена
Vena jugularis dextra
24 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra


23
24
2
3
4
22
1
5
21
6
20
19
7
8
9
18
10
11
12
17
13
16
14
15

АНОМАЛИЯ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ. ДВОЙНАЯ ВЕРХНЯЯ ПОЛАЯ ВЕНА (сохранение Кювьерова протока)

Вид сердца спереди. Удалена передняя стенка правого предсердия.

В правом предсердии видны устья как правой верхней, так и левой верхней полых вен.

Наличие двух верхних полых вен объясняется сохранением левой верхней кардинальной вены — протока Кювьера. Он представляет собой левую верхнюю полую вену, продолжающуюся в венечную пазуху и приносящую кровь в правое предсердие.

Данная аномалия не вызывает гемодинамических нарушений.

1 — Трахея
Trachea

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna sinistra

4 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

5 — Левая подключичная вена
Vena subclavia sinistra

6 — Левая добавочная верхняя полая вена
Vena cava superior sinistra accessoria

7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

8 — Левый бронх
Bronchus sinister

9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10 — Левое ушко
Auricula sinistra

11 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

12 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

13 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

14 — Клапан нижней полой вены
Valvula venae cavae inferioris

15 — Устье левой верхней добавочной полой вены
Ostium venae cavae superioris sinistrae accessoriae

16 — Овальная ямка
Fossa ovalis

17 — Правое предсердие
Atrium dextrum

18 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

19 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

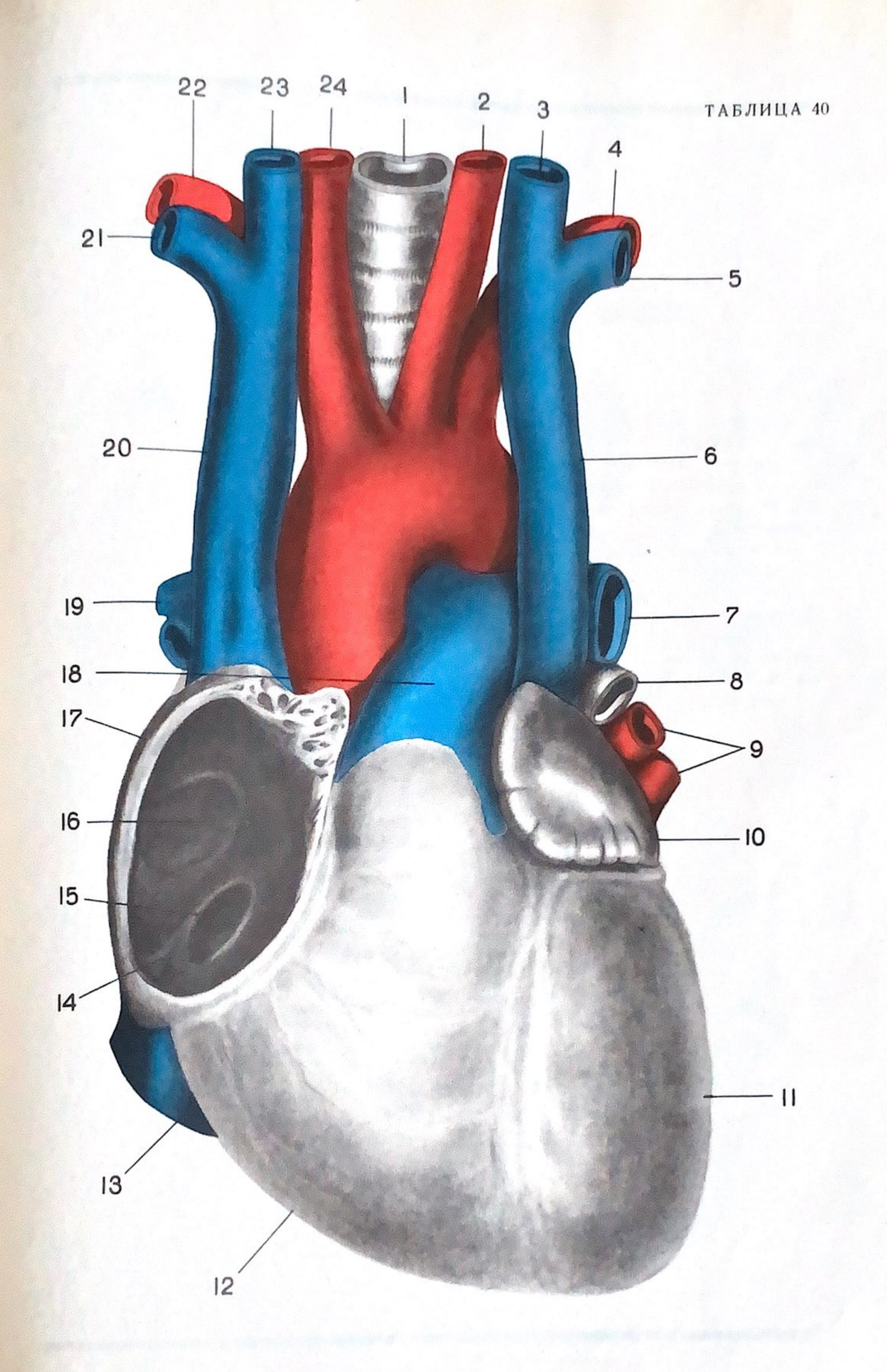
20 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

21 — Правая подключичная вена
Vena subclavia dextra

22 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

23 — Правая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna dextra

24 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra


22
23
24
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

АНОМАЛИЯ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН. ВПАДЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ ВЕНЫ В ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ

Вид сердца спереди. Удалена передняя стенка правого предсердия.

Видны устье левой легочной вены, впадающей в правое предсердие, и открытое овальное отверстие, создающее сообщение между правым и левым предсердиями.

На рисунке также показано, как одна из левых легочных вен, выходя из ворот левого легкого, проходит позади сердца и открывается в правое предсердие.

Гемодинамические нарушения, наблюдающиеся при данном заболевании, сходны с нарушениями при болезни Лютембаше.

Артериальная кровь, частично поступающая в правое предсердие, смешивается с венозной кровью, переходит в правый желудочек и через легочную артерию направляется в легкие. При отсутствии дефектов в перегородках сердца, кровь, поступающая из правого предсердия в легкие, частично снова возвращается в правое предсердие. В данном случае имеется дефект межпредсердной перегородки (открытое овальное окно), через который смешанная кровь из правого предсердия поступает в левое предсердие и затем через левый желудочек в сосуды большого круга кровообращения. Дефект межпредсердной перегородки играет здесь значительную компенсаторную роль—содействует кровообращению в большом круге.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

6—Левое легкое
Pulmo sinister

7—Левая легочная вена
Vena pulmonalis sinistra

8—Левое ушко
Auricula sinistra

9—Левый желудочек
Ventriculus sinister

10—Правый желудочек
Ventriculus dexter

11—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

12—Клапан венечной пазухи (Тебезия)
Valvula sinus coronarii (Thebesii)

13—Клапан нижней полой вены (Евстахия)
Valvula venae cavae inferioris (Eustachii)

14—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

15—Устье левой легочной вены
Ostium venae pulmonalis sinistrae

16—Открытое овальное отверстие
Foramen ovale opertum

17—Правое предсердие
Atrium dextrum

18—Верхняя полая вена
Vena cava superior

19—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

20—Дуга аорты
Arcus aortae

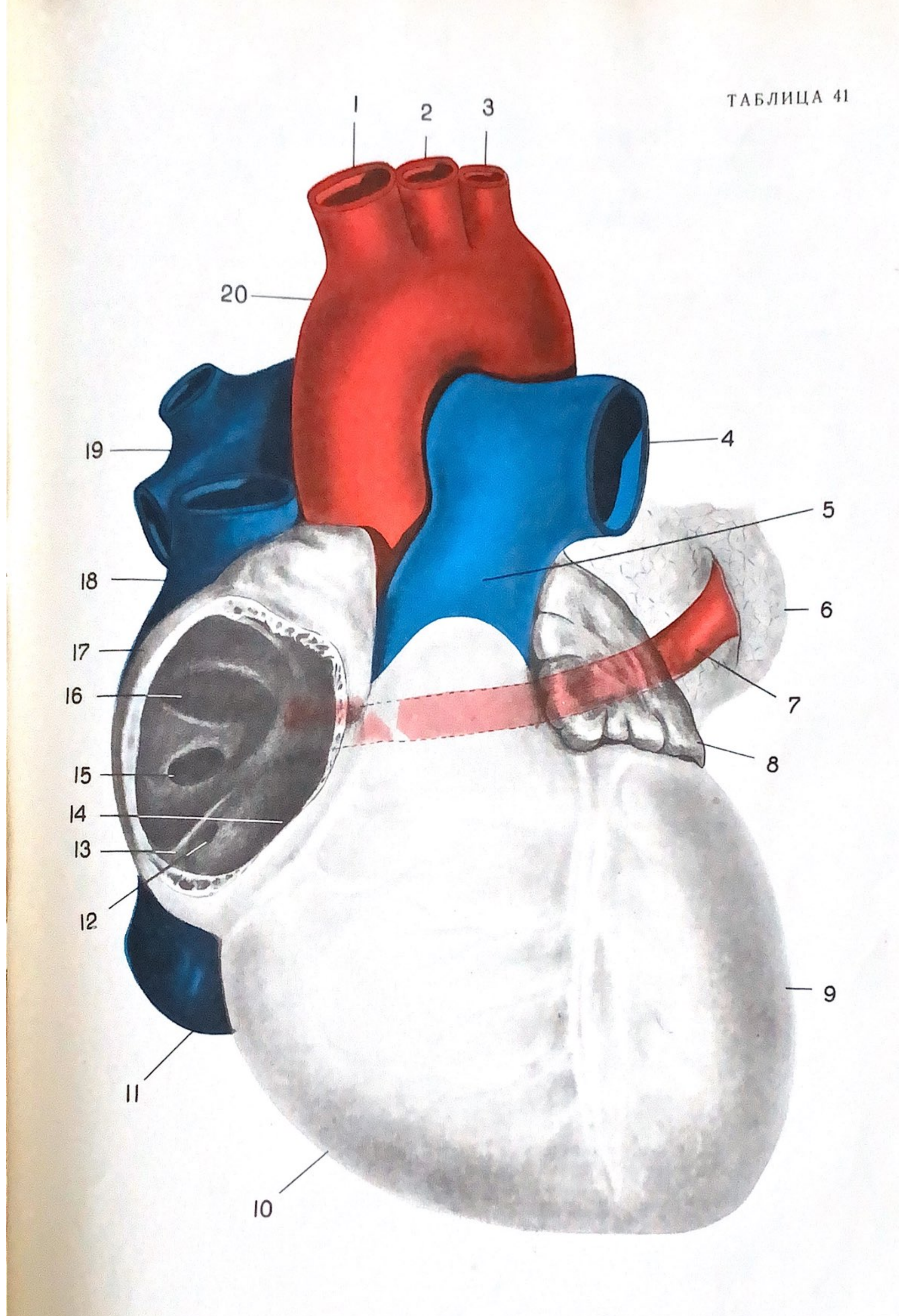

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

ТАБЛИЦА 42

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ С АПЛАЗИЕЙ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ, АТРЕЗИЕЙ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ, РУДИМЕНТАРНЫМ, ИЗОЛИРОВАННЫМ, НЕФУНКЦИОНИРУЮЩИМ ПРАВЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ И ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого предсердий, правого и левого желудочков, а также передняя стенка общего артериального ствола.

В правом предсердии виден обширный дефект межпредсердной перегородки. Восходящая аорта аплазирована и превратилась в сосудистый тяж, который тянется от дуги аорты до нефункционирующего рудиментарного правого желудочка. Видны также атрезированное правое венозное отверстие, гипертрофированный и расширенный левый желудочек, дающий начало общему артериальному стволу, от которого отходят правая и левая ветви легочной артерии. Далее общий артериальный ствол соединяется посредством Боталлова протока с дугой аорты.

В данном случае перегородка луковицы аорты в утробном периоде отделяла будущую восходящую аорту от легочной артерии.

Вследствие аплазии восходящей аорты из ствола легочной артерии образовался общий артериальный ствол, а правый желудочек остался рудиментарным, нефункционирующим.

Общий артериальный ствол посредством широкого Боталлова протока соединяется с нисходящей аортой.

Гемодинамические нарушения при данном заболевании следующие.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие. Вследствие атрезии правого венозного отверстия венозная кровь через дефект межпредсердной перегородки переходит в левое предсердие, где смешивается с артериальной кровью. Смешанная кровь из левого предсердия попадает в левый желудочек и затем в общий артериальный ствол. Часть смешанной крови через правую и левую ветви легочной артерии поступает в легкие, а большая часть через Боталлов проток направляется в аорту и затем в сосуды большого круга кровообращения.

Недостаточность кровообращения в малом кругу лишает организм необходимой аэрированной крови. Из-за постоянного притока к тканям смешанной крови с недостаточным содержанием кислорода развиваются прогрессирующие явления гипоксемии, цианоза.

Гипоксемия может быть несколько смягчена при развитии коллатеральных, артериальных и венозных сосудов (бронхиальные артерии, венозное сплетение вокруг пищевода и т. д.), которые, повышая кровообращение в легких и аэрацию крови, улучшают кровоснабжение организма.

1 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

2 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

3 — Перешеек аорты
Isthmus aortae

4 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

5 — Левая верхняя бронхиальная артерия
Arteria bronchialis superior sinistra

6 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

7 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

8 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

9 — Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis

10 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

11 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

12 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

13 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

15 — Правое предсердие
Atrium dextrum

16 — Клапан нижней полой вены
Valvula venae cavae inferioris

17 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

18 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

19 — Легочный ствол
Truncus pulmonalis

20 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

21 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

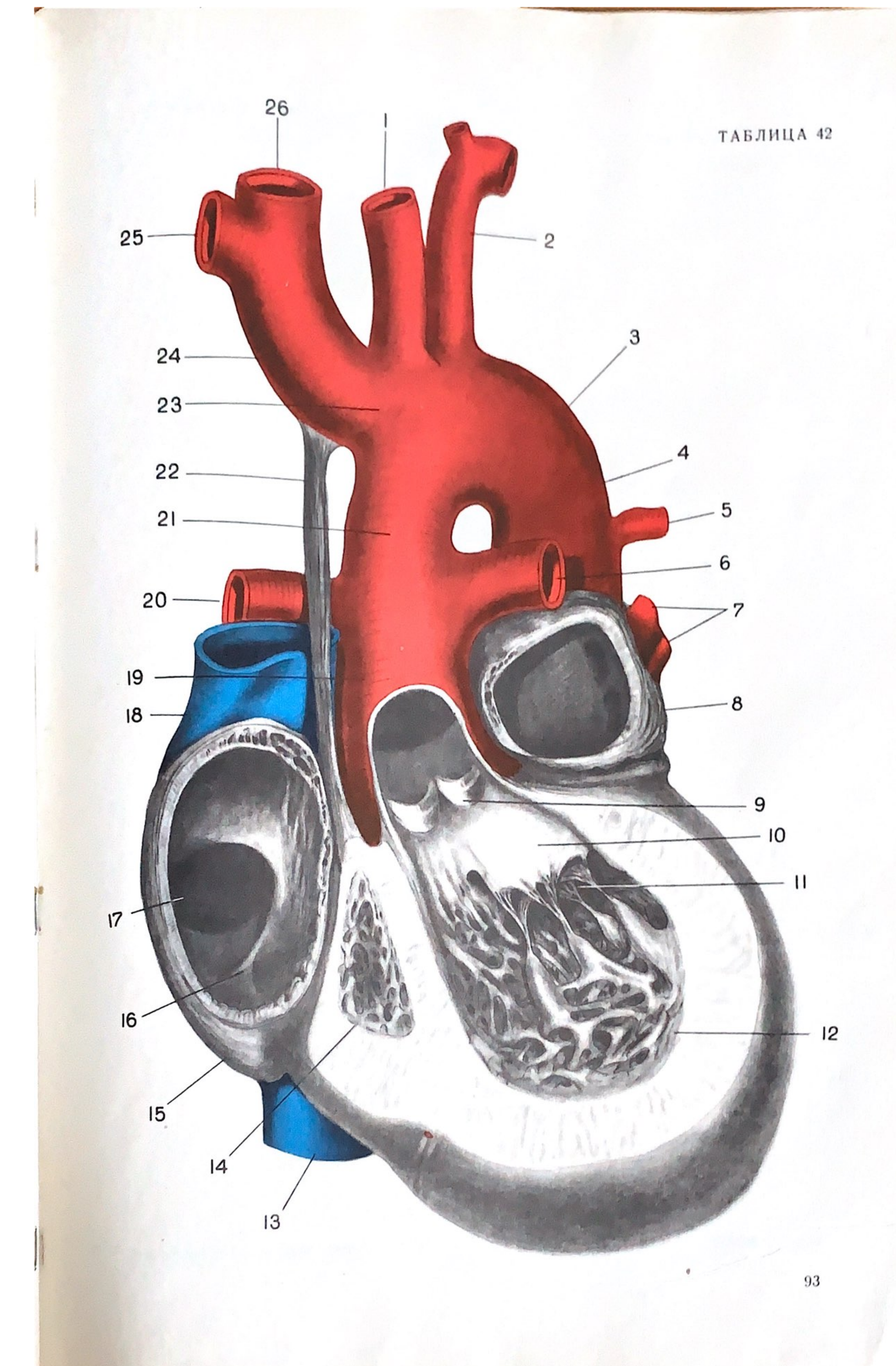
22 — Аплазия восходящей аорты
Aplasia aortae ascendentis

23 — Дуга аорты
Arcus aortae

24 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

25 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

26 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra


26
1
25
2
24
3
23
4
22
5
21
6
20
7
19
18
8
9
10
11
17
16
12
15
14
13

АОРТОПУЛЬМОНАЛЬНЫЙ СВИЩ

Вид сердца спереди и слева. Удалены передние стенки правого желудочка и начальной части легочной артерии.

Виден дефект соприкасающихся стенок легочной артерии (выше полулунных клапанов) и аорты в форме окончатого свища, через который сообщаются эти два сосуда. Стенка правого желудочка гипертрофирована. Легочная артерия расширена.

Гемодинамические нарушения сходны с нарушениями, наблюдающимися при открытом Боталловом протоке.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, а затем в правый желудочек, а артериальная кровь — из легочных вен в левое предсердие, а затем в левый желудочек. При систоле желудочков венозная кровь идет из правого желудочка в легочную артерию, а артериальная — из левого желудочка в аорту. В силу повышенного давления в аорте часть артериальной крови из нее поступает через аортопульмональный свищ в легочную артерию и даже в правый желудочек, где смешивается с венозной кровью. В легочной артерии повышается давление. Правый желудочек, вынужденный преодолевать это давление, гипертрофируется и расширяется. По той же причине расширяется и легочная артерия. Количество артериальной крови, забрасываемой из аорты в легочную артерию, зависит от диаметра дефекта.

Переход части артериальной крови из аорты в легочную артерию увеличивает количество крови в малом кругу, повышает давление крови в легких, что ведет к раннему фиброзу легочных сосудов с последующим понижением аэрации крови, недостаточностью правого желудочка и правого предсердия.

С другой стороны, поступление части артериальной крови из аорты в легочную артерию уменьшает количество циркулирующей в большом кругу крови, понижает кровяное давление в сосудах большого круга. Все это вызывает нарушение питания тканей и другие явления, обусловленные недостаточностью кровоснабжения.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

7 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

8 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

9 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

10 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

11 — Правое предсердие
Atrium dextrum

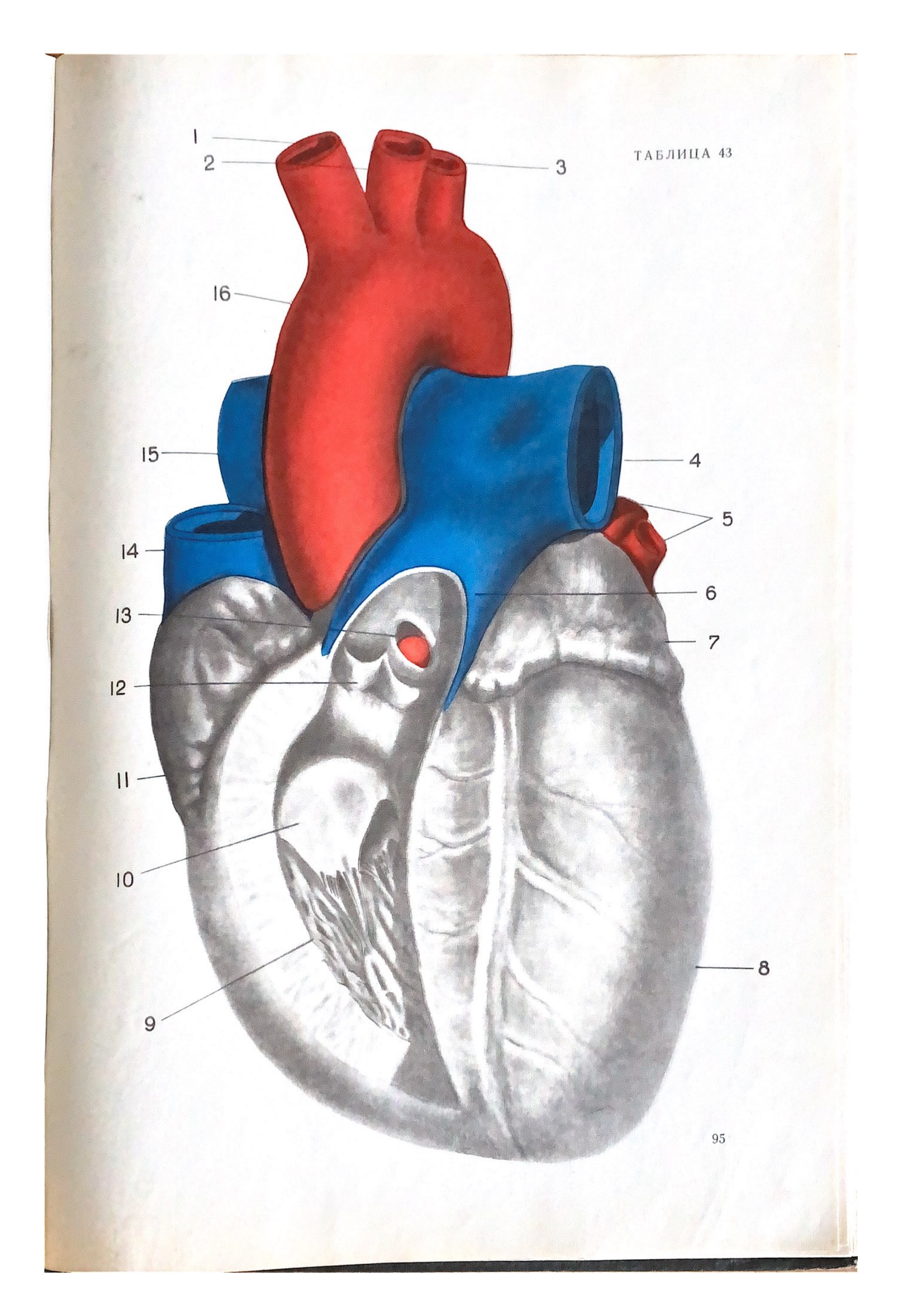
12 — Полулунный клапан легочной артерии
Valvula semilunaris a. pulmonalis

13 — Аортопульмональный свищ
Fistula aortopulmonalis

14 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

15 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

16 — Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
16
15
4
5
14
6
13
7
12
11
10
8
9

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ

Вид спереди и слева.

На рис. **А** показана двойная дуга аорты, причем правая и левая дуги почти одинакового диаметра. От левой (передней) дуги отходят четыре ветви, в числе которых вместо безымянной артерии два ствола (правая общая сонная артерия и правая подключичная артерия).

На рис. **Б** также изображена двойная дуга аорты. Левая (передняя) дуга сужена в середине, причем правые и левые ветви дуги аорты, также отходящие от передней дуги, разделяются этим сужением на две группы. Слева от сужения находятся левая подключичная и левая общая сонная артерии, а справа — отходящие вместо безымянной артерии правая общая сонная и правая подключичная артерии. Трахея и пищевод ущемлены между двумя дугами, и их проходимость нарушена.

1 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

2 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

3 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)

4 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

5 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

6 — Трахея
Trachea

7 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

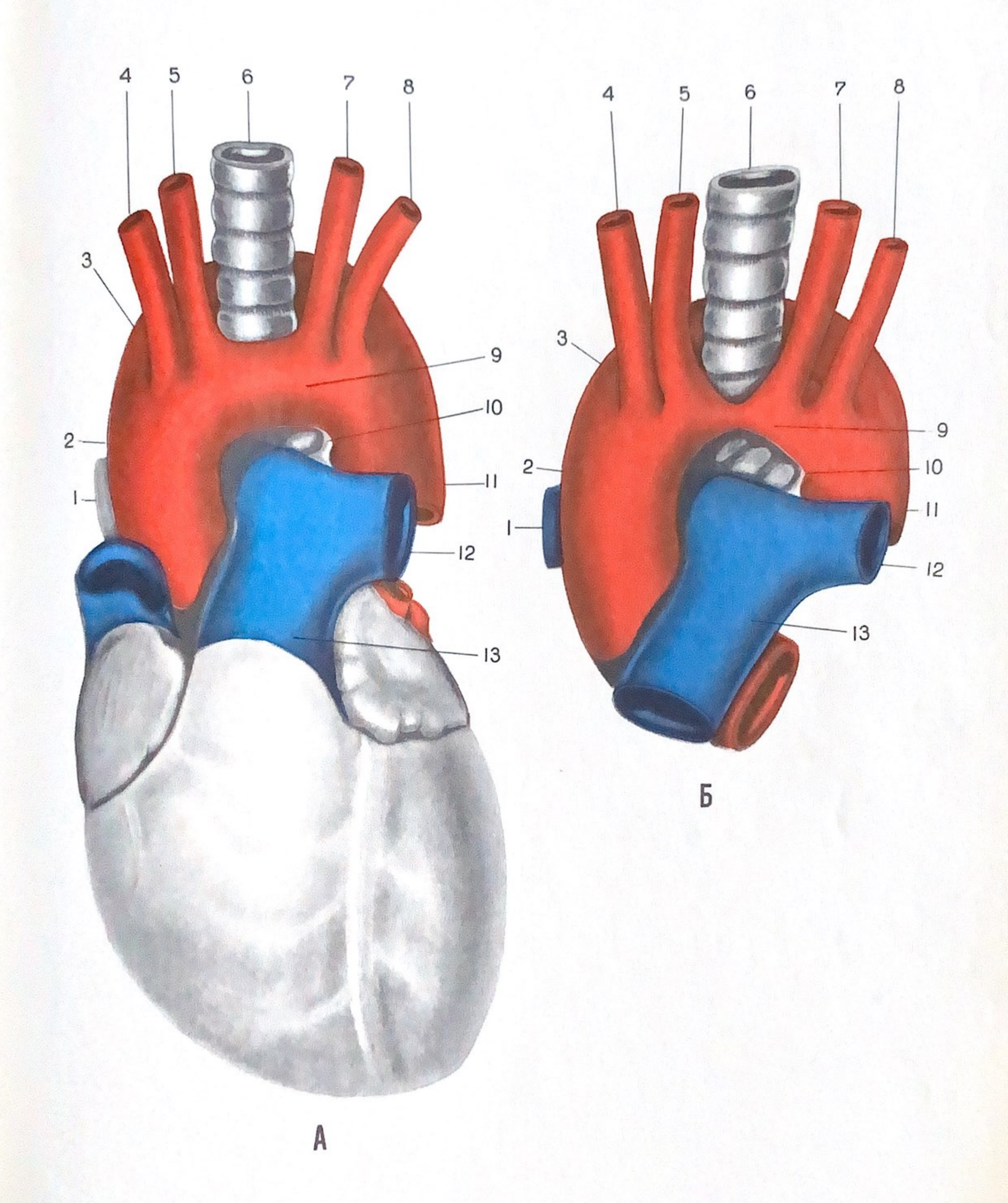
9 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)

10 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

11 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

12 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

13 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


4
5
6
7
8
3
9
10
2
11
1
12
13
4
5
6
7
8
3
9
2
10
11
1
12
13
А
Б

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ С КОАРКТАЦИЕЙ ЛЕВОЙ ДУГИ

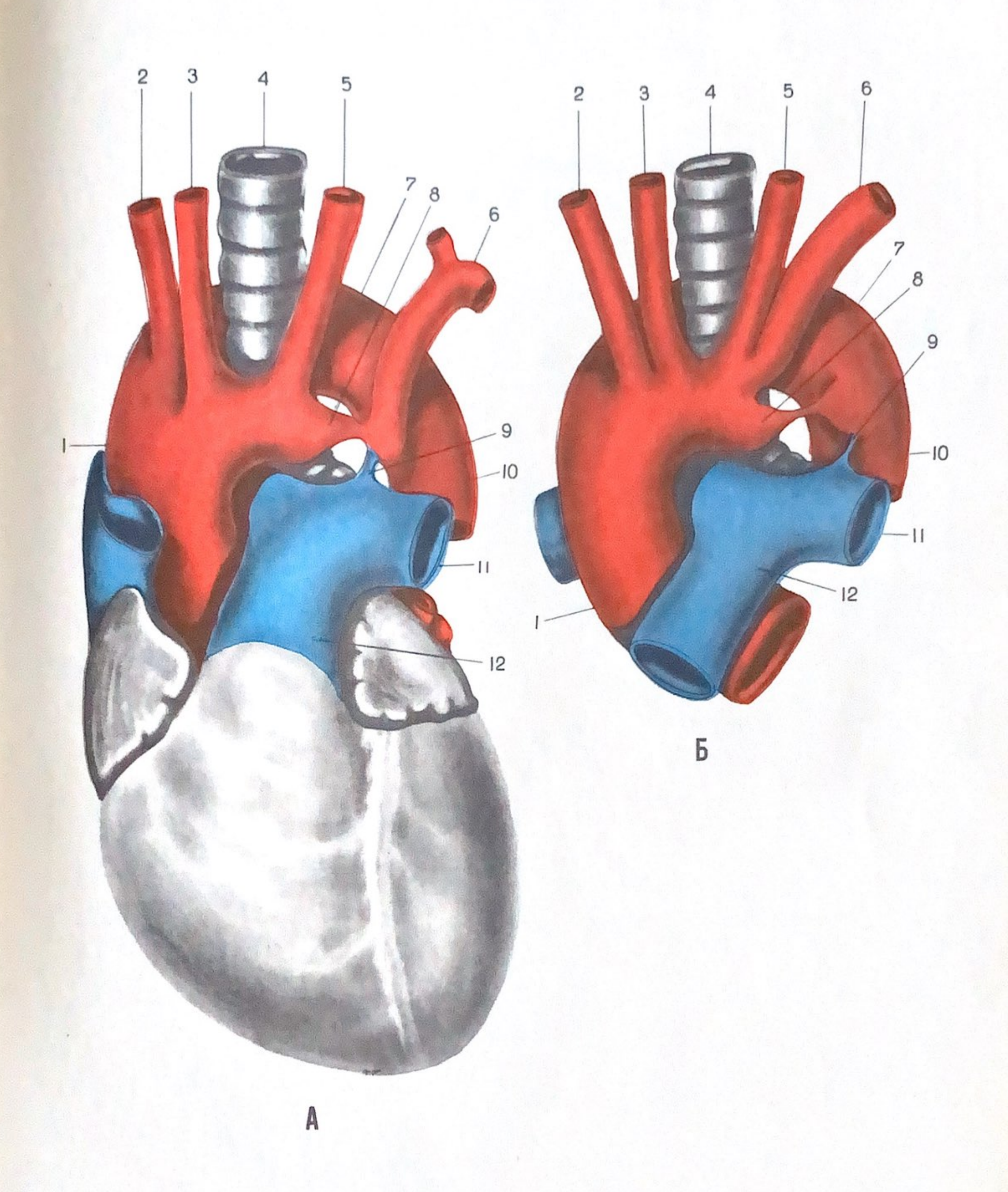
Вид спереди и слева.

На рис. **А** изображена двойная дуга аорты. Левая (передняя) дуга резко сужена на месте соединения с нисходящей аортой. Безымянная артерия отходит двумя стволами, причем правая подключичная артерия отходит от правой (задней) дуги, а правая общая сонная артерия — от левой. Левые ветви также отходят от разных аортальных дуг: левая общая сонная артерия — от левой дуги, а левая подключичная — от правой. Сужение левой дуги находится между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией.

Трахея и пищевод зажаты между двумя дугами аорты, и их проходимость затруднена.

На рис. **Б** также показана коарктация левой (передней) дуги у места соединения ее с нисходящей аортой, причем на значительном протяжении суженная часть облитерировалась, превратилась в тяж. Все ветви дуги аорты — левая подключичная и левая общая сонная артерии, а также правая общая сонная и правая подключичная артерии (вместо ствола безымянной артерии) — отходят от левой дуги.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens
2 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
3 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
4 — Трахея
Trachea
5 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
6 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
7 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)
8 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)
9 — Артериальная связка
Lig. arteriosum
10 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
11 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
12 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
1
А
Б

ОБРАТНОРАСПОЛОЖЕННАЯ ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ С КОАРКТАЦИЕЙ ПРАВОЙ ДУГИ

Вид спереди и слева.

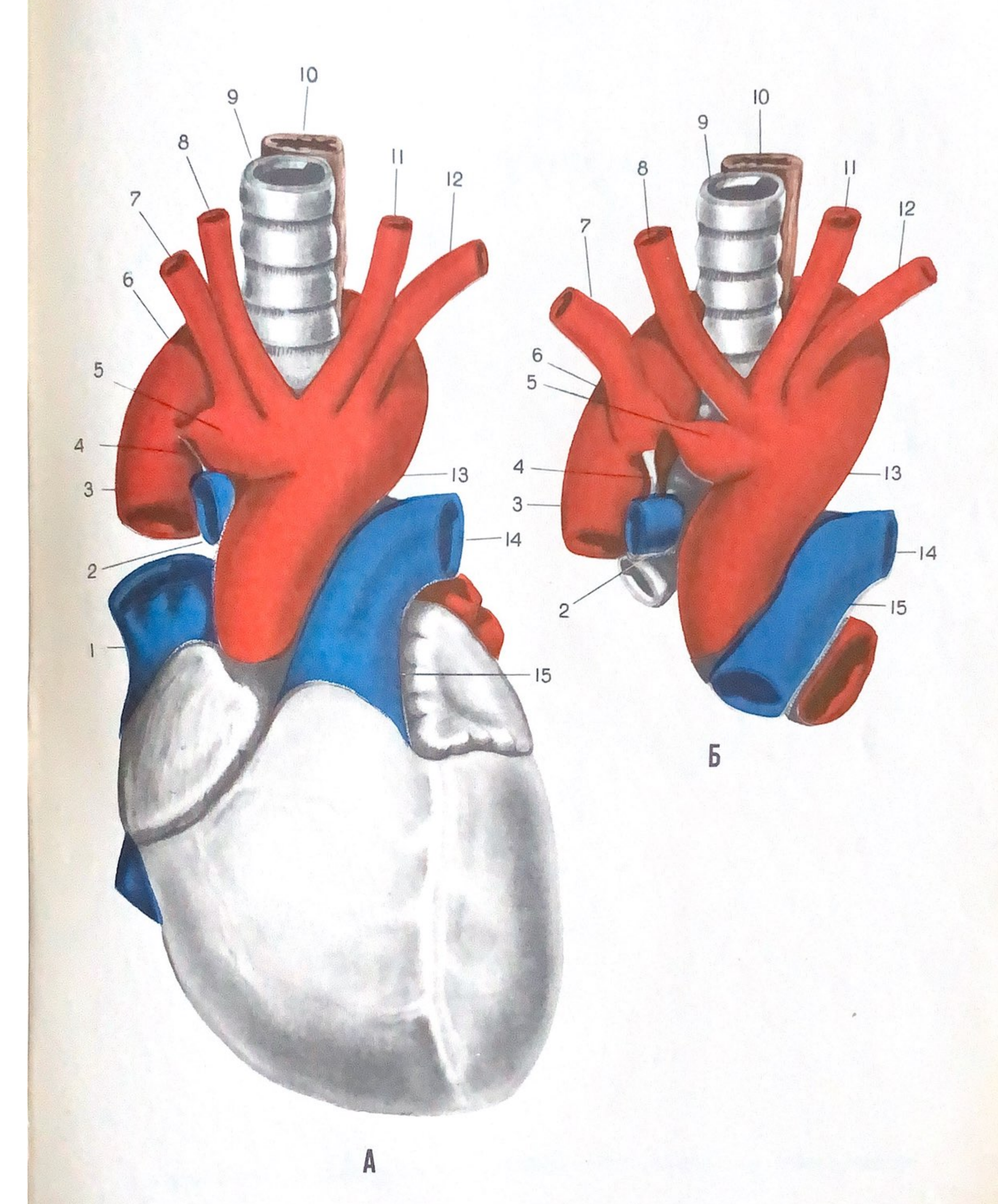
На рис. **А** видны дуги аорты, огибающие с двух сторон трахею и пищевод слева направо, причем нисходящая аорта располагается вправо от позвоночника.

Передняя (правая) дуга резко сужена на месте соединения с нисходящей дугой аорты. Вместо безымянной артерии от передней дуги отходят два ствола — правая подключичная и правая общая сонная артерии, а также левая общая сонная и левая подключичная артерии. Проходимость трахеи и пищевода нарушена вследствие сжатия их дугами аорты.

На рис. **Б** показано правостороннее положение обеих аортальных дуг. Сужение передней дуги находится между правой подключичной артерией, отходящей от задней (левой) дуги, и правой общей сонной артерией, отходящей от передней (правой) дуги.

Левая общая сонная артерия отходит от передней дуги, а левая подключичная артерия — от задней.

1 — Верхняя полая вена
Vena cava superior
2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
3 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
4 — Артериальная связка
Lig. arteriosum
5 — Передняя дуга (правая)
Arcus anterior (dexter)
6 — Задняя дуга (левая)
Arcus posterior (sinister)
7 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
8 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
9 — Трахея
Trachea
10 — Пищевод
Oesophagus
11 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
12 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
13 — Восходящая аорта
Aorta ascendens
14 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
15 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


10
9
8
7
11
12
6
5
4
3
13
14
2
1
15
A
Б

ФОРМЫ ОБРАТНОРАСПОЛОЖЕННОЙ И ПРАВОСТОРОННЕЙ ДУГИ АОРТЫ

Вид спереди и слева.

На рис. **А** дуга аорты, огибая сзади пищевод и трахею слева направо, проходит над правым бронхом, переходит в нисходящую аорту, расположенную справа от позвоночника.

Ветви дуги аорты последовательно отходят: левая подключичная артерия, левая общая сонная артерия, правая общая сонная артерия (от восходящей аорты), правая подключичная артерия (от нисходящей аорты). Трахея и пищевод сдавлены правосторонней артериальной связкой.

На рис. **Б** дуга аорты проходит впереди трахеи, огибает сверху правый бронх и переходит в нисходящую аорту справа от позвоночника. Левая подключичная артерия, отходя от дуги аорты, проходит справа налево позади пищевода и трахеи, сжимая их.

1—Верхняя полая вена
Vena cava superior

2—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3—Нисходящая аорта
Aorta descendens

4—Артериальная связка
Lig. arteriosum

5—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

6—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

7—Трахея
Trachea

8—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

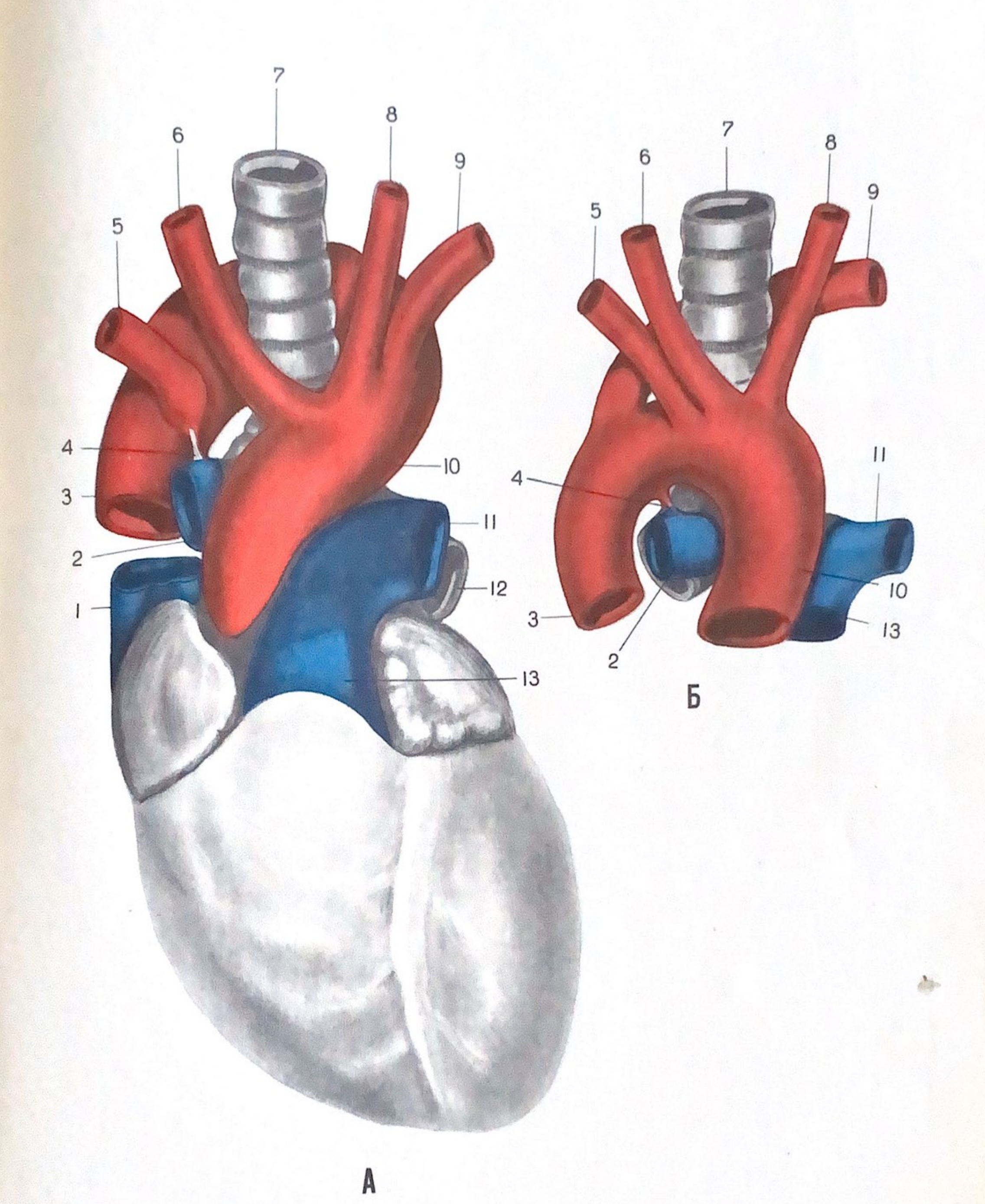
9—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

10—Восходящая аорта
Aorta ascendens

11—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

12—Левый бронх
Bronchus sinister

13—Легочная артерия
Arteria pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
А
1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
13
Б

ОБРАТНОРАСПОЛОЖЕННАЯ ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ

Вид спереди и слева.

На рис. **А** показана двойная дуга аорты, причем задняя (левая) дуга, огибая сзади слева направо пищевод, переходит в нисходящую аорту, спускающуюся позади правого бронха. Передняя (правая) дуга огибает спереди трахею и, проходя слева направо над правым бронхом, соединяется с задней дугой у места перехода ее в нисходящую аорту. От передней дуги отходят: правая подключичная артерия, правая общая сонная артерия и левая общая сонная артерия. Левая подключичная артерия отходит от задней дуги аорты. Трахея и пищевод сдавлены аортальным кольцом.

На рис. **Б** также изображена двойная правосторонняя дуга аорты. Расположение обеих дуг и направление отходящих от них ветвей ничем по существу не отличаются от изображения на рис. А, за исключением того, что передняя дуга на рис. Б сужена посередине, между местами отхождения левой и правой общих сонных артерий.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

4 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

5 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

6 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

7 — Трахея
Trachea

8 — Задняя дуга (левая)
Arcus posterior (sinister)

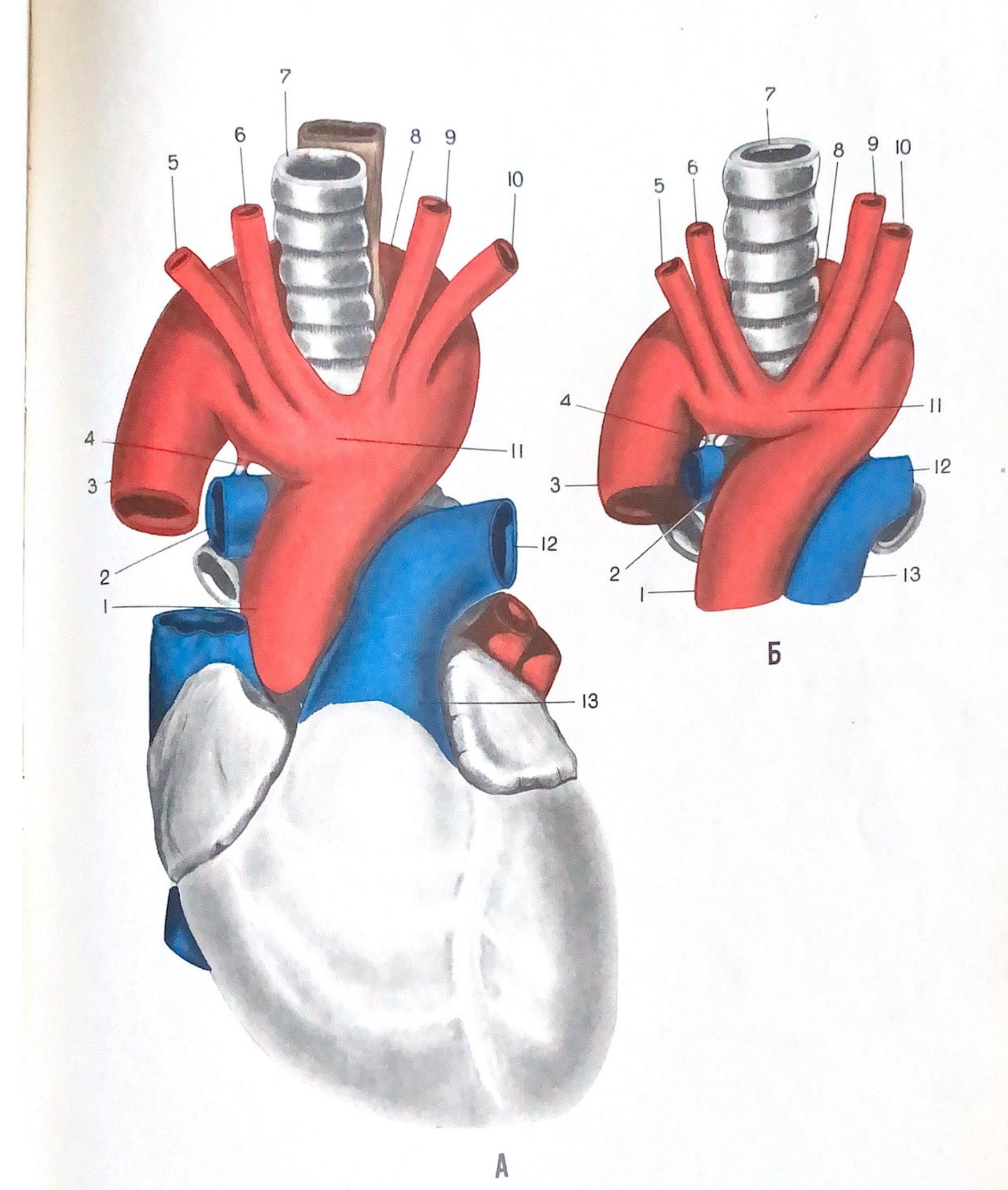
9 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

10 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

11 — Передняя дуга (правая)
Arcus anterior (dexter)

12 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

13 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


7
6
8
9
5
10
4
11
3
2
12
1
13
А
7
8
9
10
6
5
4
11
12
3
2
13
1
Б

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ СО СЖАТИЕМ ПИЩЕВОДА И ТРАХЕИ

На рис. **А** показана передняя (левая) дуга аорты спереди. От нее отходят левая общая сонная и левая подключичная артерии; безымянная же артерия отходит от восходящей аорты на месте ее перехода в дугу.

На рис. **Б** (вид сзади) показана задняя (правая) дуга аорты, представляющая узкий сосуд; он охватывает и сжимает сзади пищевод и трахею, резко нарушая их проходимость.

На рис. **В** показано то же, что и на рис. Б, но после операции — перерезки суженной части задней дуги.

Проходимость пищевода и трахеи полностью восстановлены.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

4 — Трахея
Trachea

5 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

6 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

7 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)

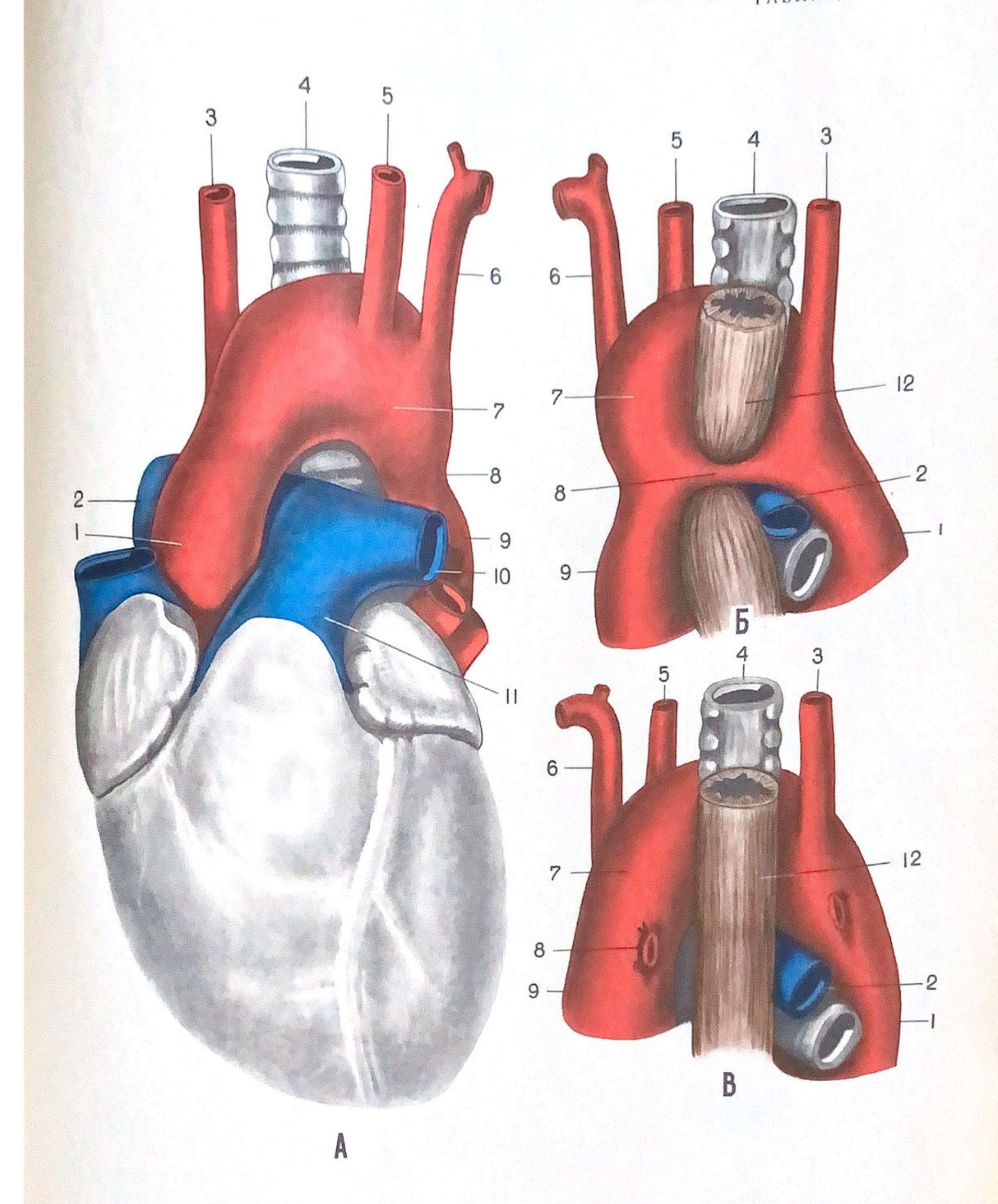
8 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)

9 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

10 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

11 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

12 — Пищевод
Oesophagus


3
4
5
6
7
8
2
1
9
10
11
А
5
4
3
6
7
12
8
2
1
9
Б
5
4
3
6
7
12
8
9
2
1
В

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ С ОТКРЫТЫМ БОТАЛЛОВЫМ ПРОТОКОМ И ДВОЙНЫМ СЖАТИЕМ ПИЩЕВОДА И ТРАХЕИ

На рис. **А** видна двойная дуга аорты, причем от передней (левой) дуги отходят безымянная и левая общая сонная артерии. Левая подключичная артерия начинается от задней дуги на участке соединения передней и задней дуг. Задняя (правая) дуга проходит позади пищевода.

На рис. **Б** (вид сзади) показано двойное сжатие пищевода и трахеи передней дугой и особенно левой подключичной артерией и незаращенным Боталловым протоком.

На рис. **В** изображено хирургическое исправление данного порока. Передняя дуга пересечена между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией и фиксирована к грудной клетке. Пересечены Боталлов проток и левая подключичная артерия, вследствие чего пищевод и трахея освобождены от сдавления.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)

3 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)

4 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

5 — Трахея
Trachea

6 — Пищевод
Oesophagus

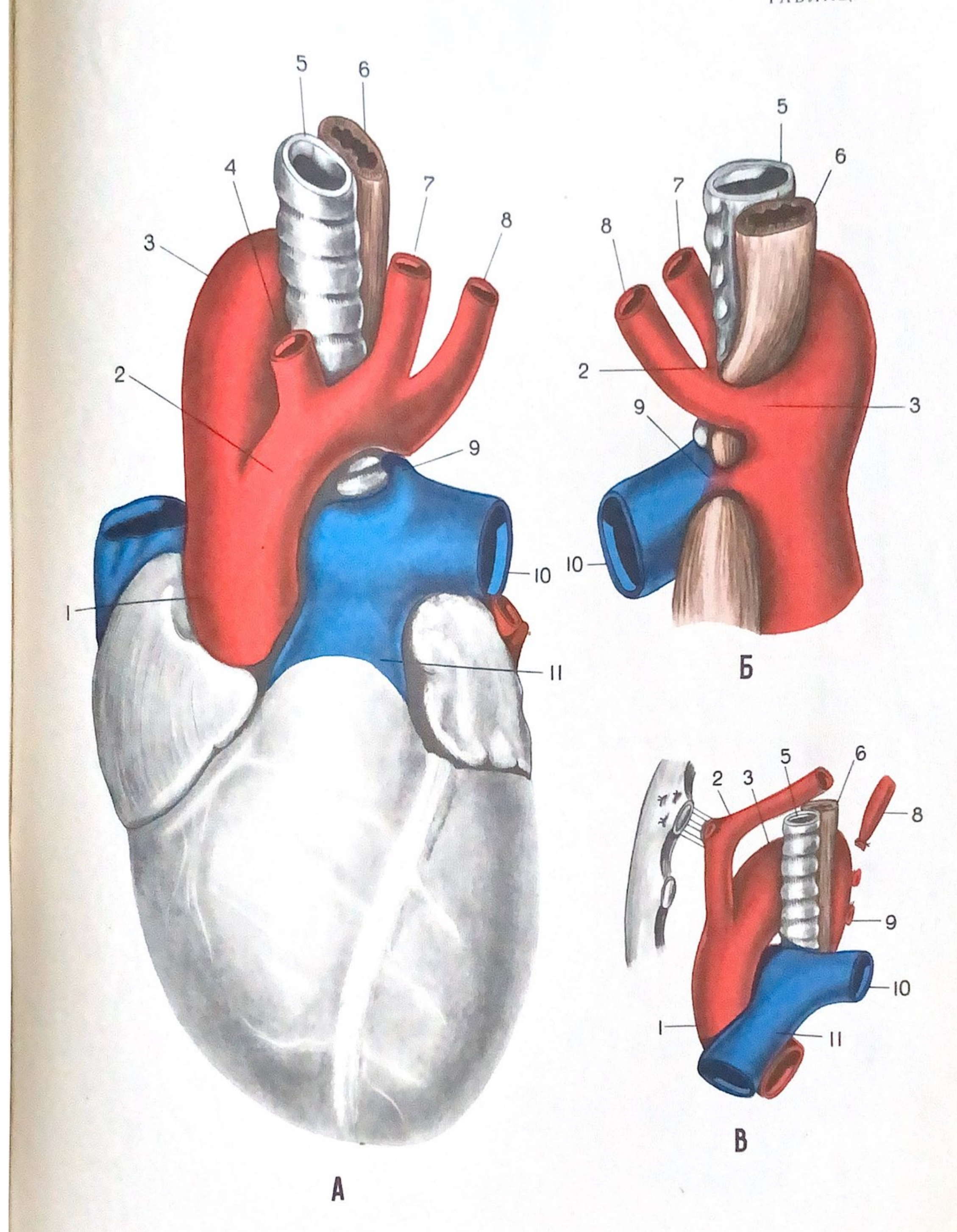
7 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

9 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

10 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

11 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


5
6
4
7
3
8
2
9
10
I
11
А
5
7
6
8
2
9
3
10
Б
2
3
5
6
8
9
10
I
11
В

ПРАВОСТОРОННЯЯ ДУГА АОРТЫ СО СЖАТИЕМ ПИЩЕВОДА И ТРАХЕИ ЛЕВОЙ ПОДКЛЮЧИЧНОЙ АРТЕРИЕЙ И НЕЗАРАЩЕННЫМ БОТАЛЛОВЫМ ПРОТОКОМ

На рис. **А** показана дуга аорты спереди. Она огибает трахею и пищевод справа, проходит позади пищевода справа налево и переходит в нисходящую аорту, спускающуюся слева от позвоночника. От места перехода восходящей аорты в дугу отходят безымянная и левая общая сонная артерии. Левая подключичная артерия отходит от самой дуги аорты немного выше места ее перехода в нисходящую аорту и проходит позади пищевода. Виден также незаращенный Боталлов проток.

На рис. **Б** (вид сзади) представлен пищевод, сдавленный левой подключичной артерией и проходящим позади Боталловым протоком.

На рис. **В** показана та же аномалия после хирургического исправления. Пересечены левая подключичная артерия и Боталлов проток, пищевод освобожден от двойного сжатия.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

4 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

5 — Дуга аорты
Arcus aortae

6 — Трахея
Trachea

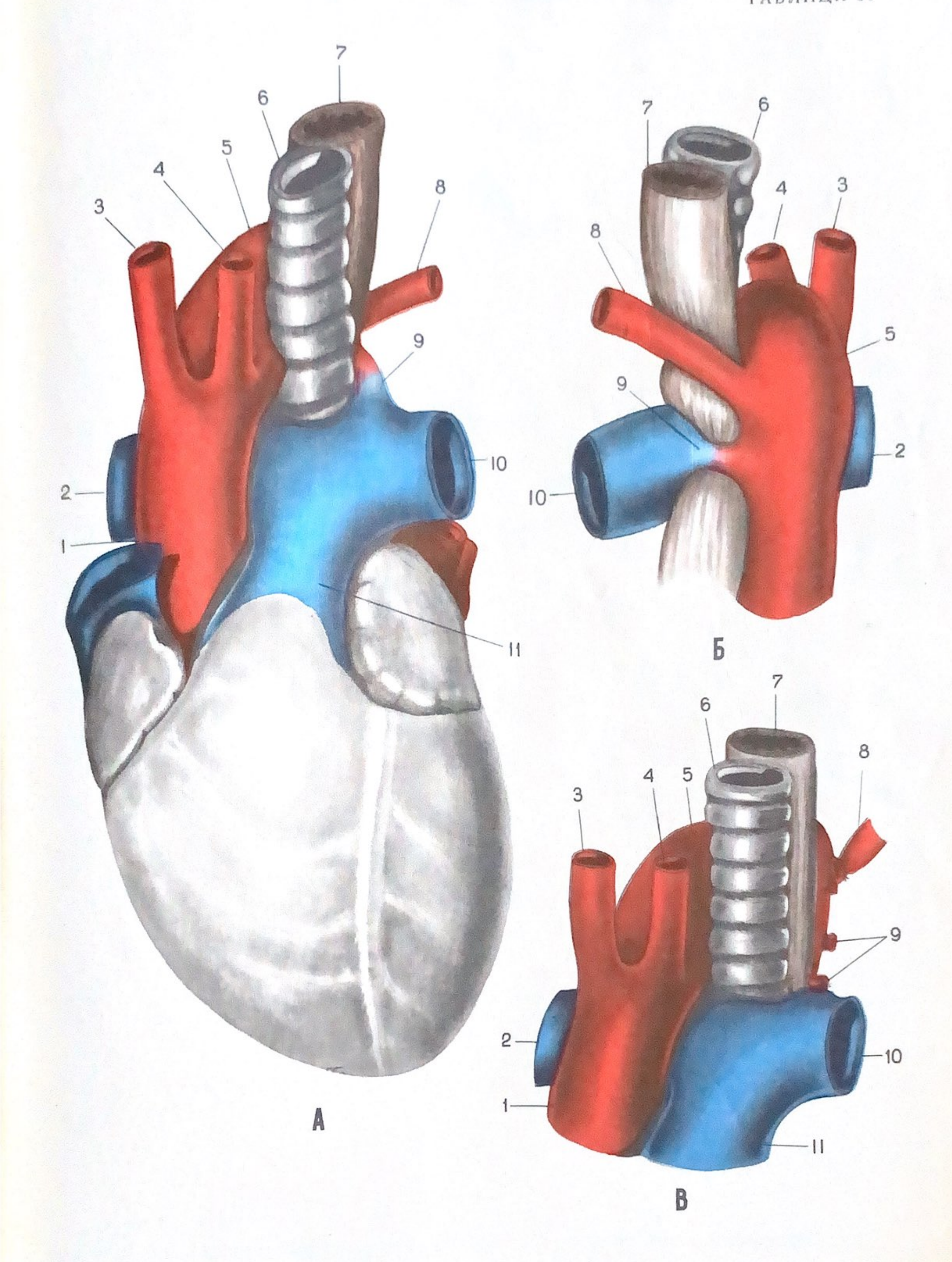
7 — Пищевод
Oesophagus

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

9 — Боталлов проток
Ductus Botalli

10 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

11 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis


7
6
5
4
3
8
9
10
2
1
11
А
7
6
4
3
8
5
9
2
10
Б
7
6
8
4
5
3
9
2
10
1
11
В

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (по А. А. Вишневскому)

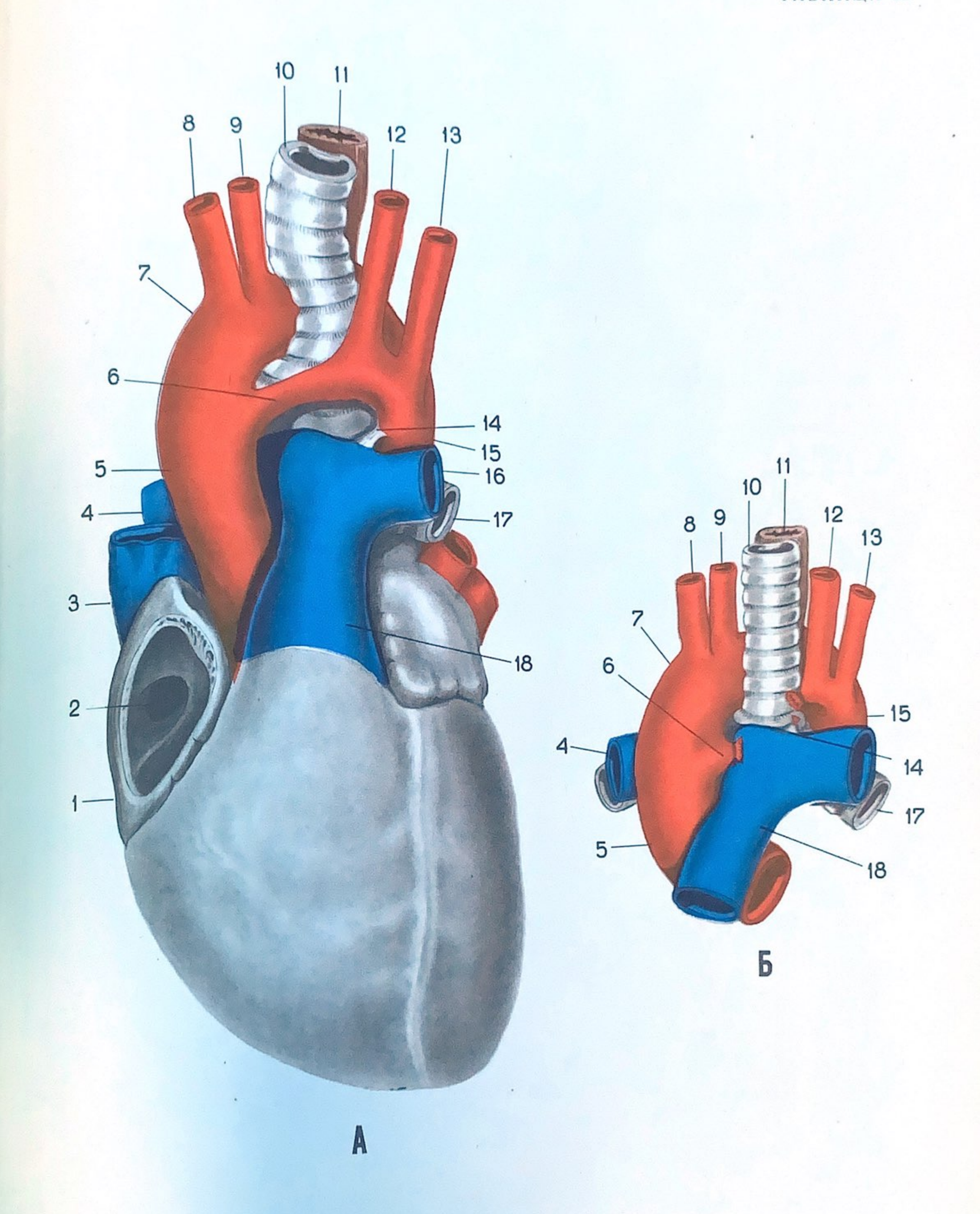
Вид спереди и несколько слева.

На рис. **А** видны: дефект межпредсердной перегородки (передняя стенка правого предсердия удалена); двойная дуга аорты, причем передняя (левая) дуга, представляющая узкий, расширяющийся у места соединения с нисходящей аортой сосуд, располагается кпереди от трахеи.

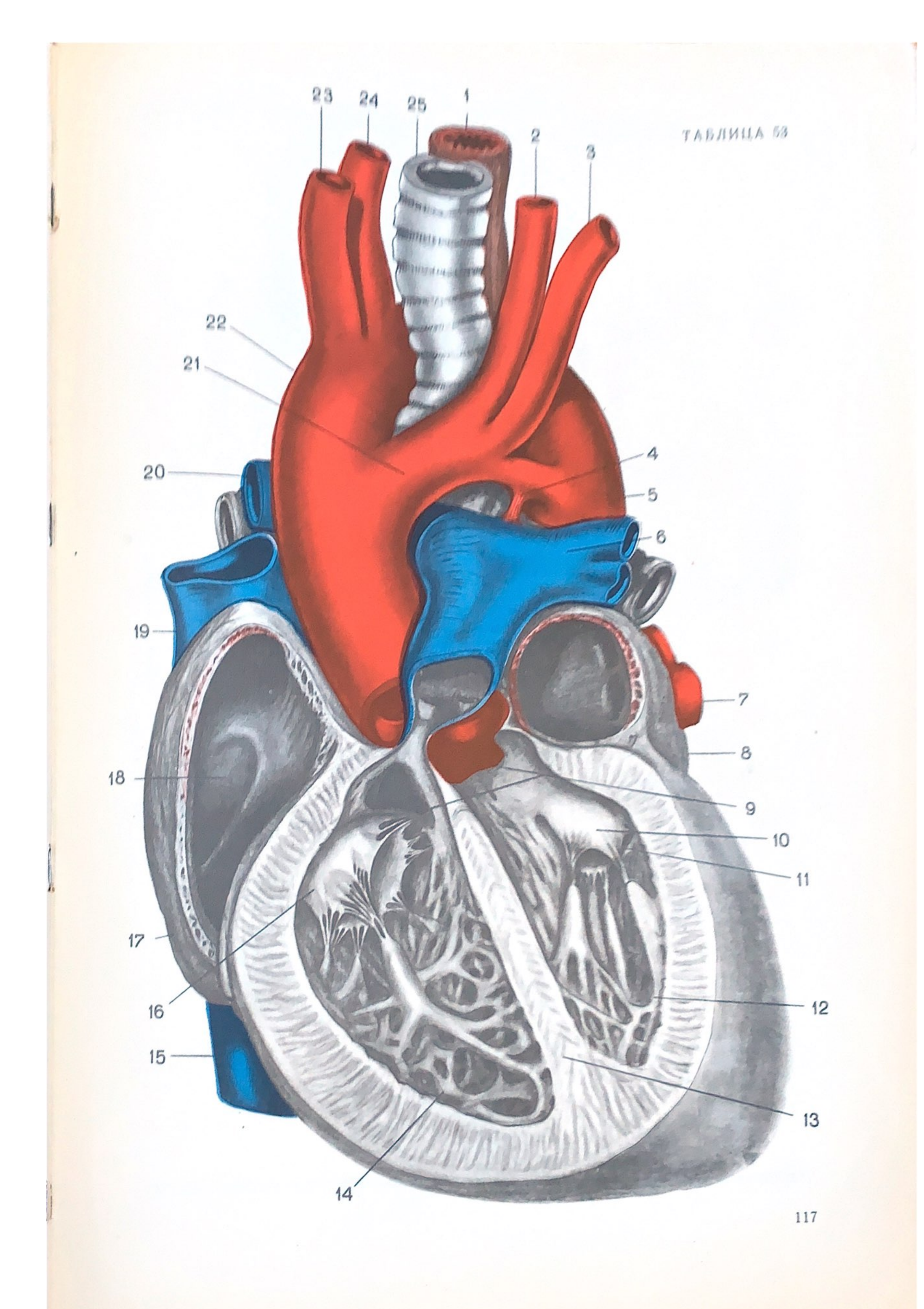
Задняя (правая) дуга огибает правый бронх, идет справа налево позади пищевода и переходит слева от позвоночника в нисходящую аорту. От задней дуги отходят правая подключичная и правая общая сонная артерии, а от передней дуги—левая общая сонная и левая подключичная артерии. Обе дуги сдавливают трахею и пищевод, вызывая нарушение их проходимости.

На рис. **Б** показано хирургическое исправление этого порока посредством рассечения передней дуги в суженном месте, проксимальнее левых ветвей дуги.

1—Правое предсердие
Atrium dextrum
2—Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum
3—Верхняя полая вена
Vena cava superior
4—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
5—Восходящая аорта
Aorta ascendens
6—Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)
7—Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)
8—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
9—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
10—Трахея
Trachea
11—Пищевод
Oesophagus
12—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
13—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
14—Артериальная связка
Lig. arteriosum
15—Нисходящая аорта
Aorta descendens
16—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
17—Левый бронх
Bronchus sinister
18—Легочная артерия
Arteria pulmonalis



10
11
8
9
12
13
7
6
14
15
5
16
4
17
3
18
2
1
А
11
10
8
9
12
13
7
6
15
4
14
17
5
18
Б


23
24
25
1
2
3
22
21
4
20
5
6
19
7
8
18
9
10
11
17
16
12
15
13
14

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ С РАСПОЛОЖЕНИЕМ ЗАДНЕЙ (ПРАВОЙ) ДУГИ МЕЖДУ ТРАХЕЕЙ И ПИЩЕВОДОМ
(по А. П. Загорскому)

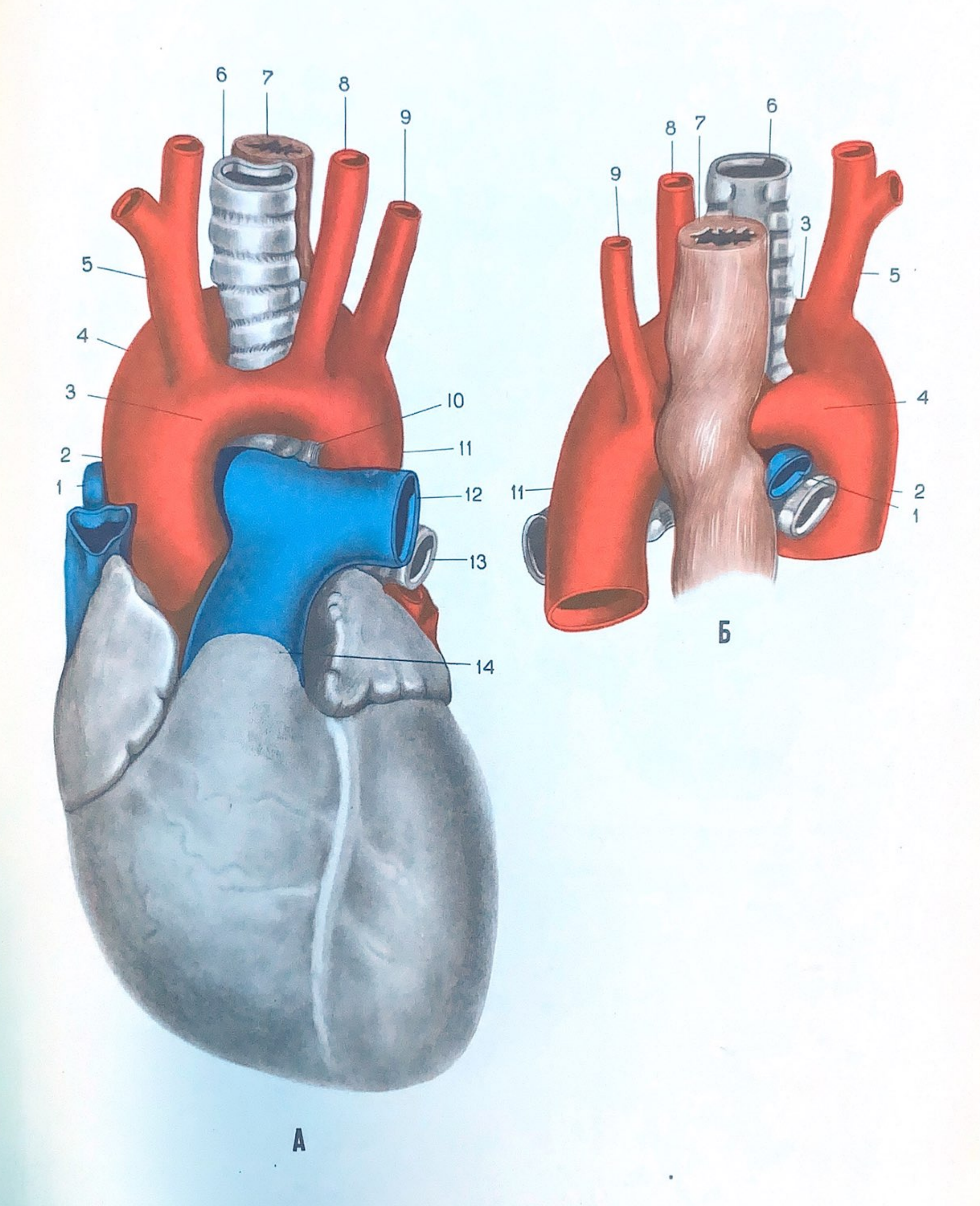
Вид сердца спереди.

На рис. **А** показана двойная дуга аорты, причем передняя (левая) дуга проходит кпереди от трахеи. От нее отходят безымянная и левая общая сонная артерии. Задняя (правая) дуга направляется справа от трахеи через правый бронх между трахеей и пищеводом справа налево и переходит в нисходящую аорту. От нее отходит левая подключичная артерия.

На рис. **Б** задняя правая дуга проходит между пищеводом и трахеей. Трахея сдавлена между двумя дугами, а пищевод сдвинут кзади.

Как известно, при двойной дуге аорты задняя (правая) дуга обычно располагается позади пищевода. Образование данного порока М. А. Тихомиров объясняет так: задняя (правая) дуга развилась не из IV правой дуги жаберной аорты, а из анастомозов между двумя трахеальными артериями, располагающимися между пищеводом и трахеей; одна из этих артерий отходит от безымянной артерии, а другая — от левой подключичной.

1 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
2 — Восходящая аорта
Aorta ascendens
3 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)
4 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)
5 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
6 — Трахея
Trachea
7 — Пищевод
Oesophagus
8 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
9 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
10 — Артериальная связка
Lig. arteriosum
11 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
12 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
13 — Левый бронх
Bronchus sinister
14 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis



6
7
8
9
5
4
3
10
2
11
1
12
13
14
А
8
7
6
9
3
5
4
11
2
1
Б

ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ И ВАРИАНТЫ ОТХОЖДЕНИЯ ОТ НЕЁ СОННЫХ И ПОДКЛЮЧИЧНЫХ АРТЕРИЙ

На рис. **А** показана двойная дуга аорты. Безымянная артерия отходит от задней (правой) ее дуги, а левая общая сонная и левая подключичная артерии—одним стволом от передней (левой) дуги. Трахея и пищевод сжаты между двумя дугами, что нарушает их проходимость.

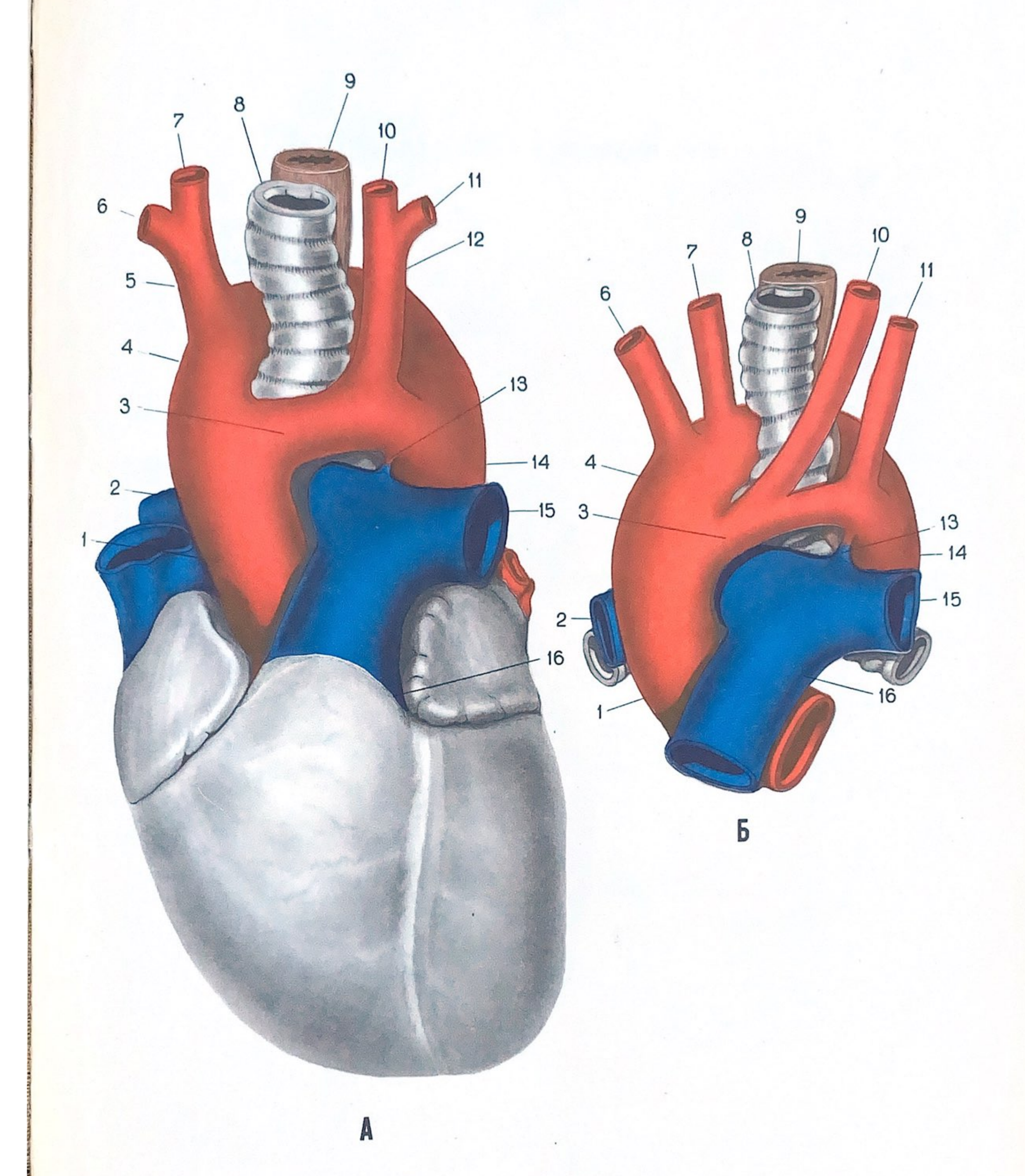
Этот случай описан в 1928 году К. Г. Рождественским.

На рис. **Б** изображена двойная дуга аорты, причем все ее ветви отходят отдельными стволами. Правая подключичная и правая общая сонная артерии отходят от задней (правой) дуги, а левая общая сонная и подключичная артерии—от передней (левой) дуги.

Случай описан в 1934 г. П. З. Котлярчуком.

Артериальная связка тянется, как показано на рисунках **А** и **Б**, от легочной артерии к месту перехода обеих дуг в нисходящую аорту и фиксирует заднюю дугу к легочной артерии.

1—Восходящая аорта
Aorta ascendens
2—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
3—Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)
4—Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)
5—Безымянная артерия
Arteria anonyma
6—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
7—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
8—Трахея
Trachea
9—Пищевод
Oesophagus
10—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
11—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
12—Левая безымянная артерия
Arteria anonyma sinistra
13—Артериальная связка
Lig. arteriosum
14—Нисходящая аорта
Aorta descendens
15—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
16—Легочная артерия
Arteria pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
А
1
2
3
4
6
7
8
9
10
11
13
14
15
16
Б

ДВОЙНАЯ ВОСХОДЯЩАЯ АОРТА С ДВУМЯ ДУГАМИ

На рис. **А** изображена двойная восходящая аорта с двумя дугами. Оба ствола восходящей аорты отходят раздельно от левого желудочка. Правый ствол, поднимаясь, огибает сверху правый бронх и переходит сперва в заднюю (правую) дугу, располагающуюся позади пищевода справа налево, а затем — в нисходящую аорту.

Левый ствол восходящей аорты, поднимаясь впереди от трахеи, переходит в переднюю (левую) дугу поверх левого бронха и соединяется с нисходящей аортой.

От задней дуги отходят: правая подключичная, правая внутренняя сонная и правая наружная сонная артерии; от передней дуги отходят: левая наружная сонная, левая внутренняя сонная и левая подключичная артерии. Артериальная связка фиксирует легочную артерию к нисходящей аорте.

На рис. **Б** (вид сверху) показана та же двойная восходящая аорта с двумя дугами и образовавшимся аортальным кольцом.

Этот случай описан в 1788 году Малакарне (Malacarne).

1 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

2 — Правая внутренняя сонная артерия
Arteria carotis interna dextra

3 — Правая наружная сонная артерия
Arteria carotis externa dextra

4 — Трахея
Trachea

5 — Пищевод
Oesophagus

6 — Левая наружная сонная артерия
Arteria carotis externa sinistra

7 — Левая внутренняя сонная артерия
Arteria carotis interna sinistra

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

9 — Задняя дуга (правая)
Arcus posterior (dexter)

10 — Передняя дуга (левая)
Arcus anterior (sinister)

11 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

12 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

13 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

14 — Левая восходящая аорта
Aorta ascendens sinistra

15 — Левый бронх
Bronchus sinister

16 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

17 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

18 — Луковица левой аорты
Bulbus aortae sinistrae

19 — Луковица правой аорты
Bulbus aortae dextrae

20 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

21 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

22 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

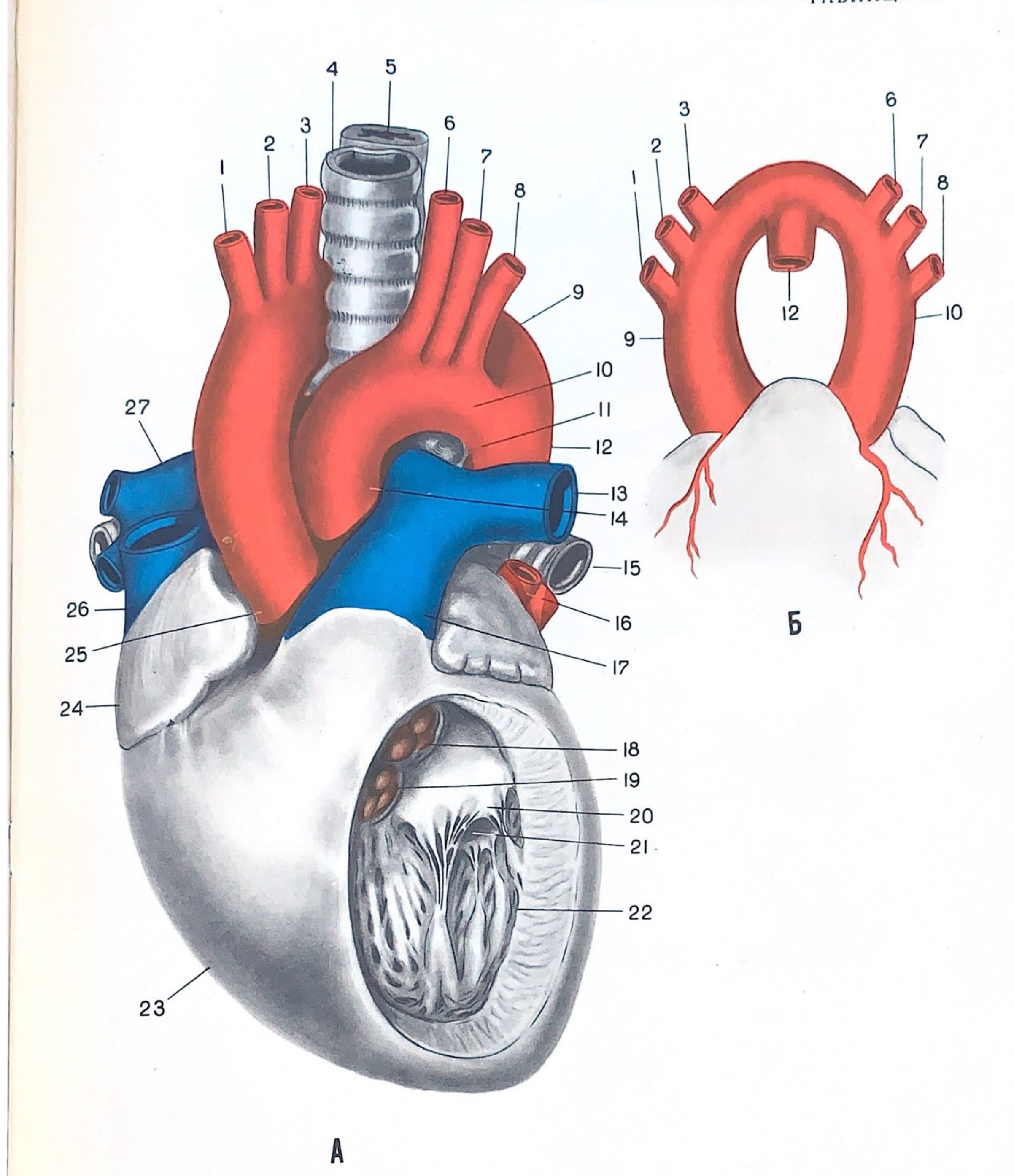
23 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

24 — Правое предсердие
Atrium dextrum

25 — Правая восходящая аорта
Aorta ascendens dextra

26 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

27 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
А
1
2
3
6
7
8
9
12
10
Б

ВЫСОКОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ ДУГИ АОРТЫ

На рис. **А** видна высокорасположенная дуга аорты, достигающая уровня щитовидного хряща гортани; она опускается позади трахеи и пищевода и переходит в нисходящую аорту.

На рисунке также виден незаращенный Боталлов проток между легочной артерией и нисходящей аортой.

Ветви дуги аорты отходят в следующем порядке.

От восходящей аорты отходит левая общая сонная артерия, которая затем проходит спереди от трахеи наискось справа налево и вверх, поднимается по левой стороне шеи и делится, как обычно, на левую внутреннюю и левую наружную сонные артерии. От вершины дуги аорты отходят правая наружная сонная и правая внутренняя сонная артерии. Дистальнее, от более низко расположенной части дуги, приблизительно на уровне ключицы, отходит правая подключичная артерия, идущая почти горизонтально вправо; от места перехода дуги в нисходящую аорту отходит левая подключичная артерия.

На рис. **Б** показано эмбриональное развитие высокорасположенной дуги аорты, которая, как видно, образовалась не из IV, а из III жаберной дуги, что и обусловливает ее высокое расположение (Beavan, Fatti, 1947).

Нарушение гемодинамики связано с открытым Боталловым протоком, направлением тока крови из аорты в легочную артерию.

1—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

2—Верхняя полая вена
Vena cava superior

3—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

4—Восходящая аорта
Aorta ascendens

5—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

6—Дуга аорты
Arcus aortae

7—Правая внутренняя сонная артерия
Arteria carotis interna dextra

8—Правая наружная сонная артерия
Arteria carotis externa dextra

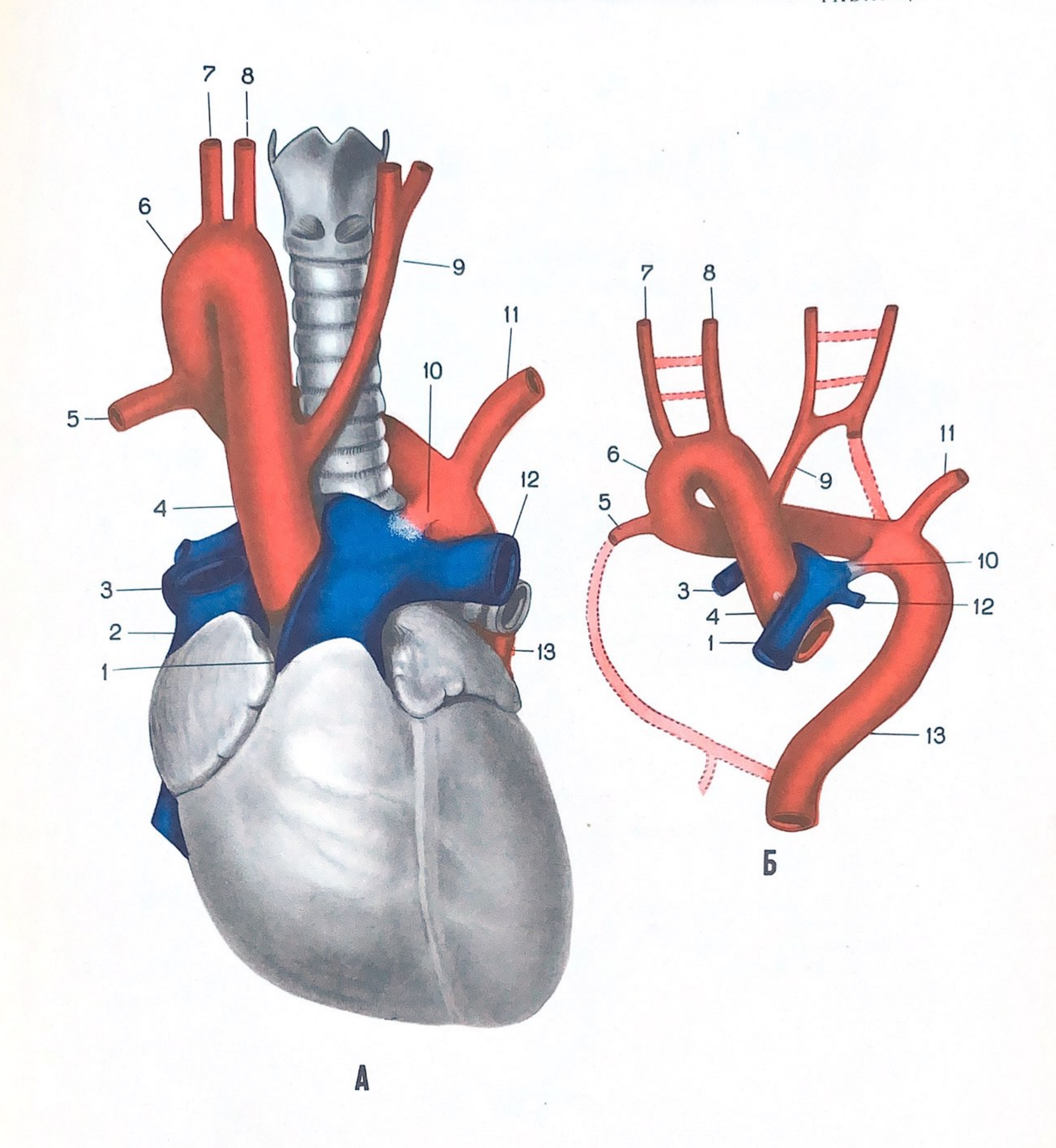
9—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

10—Боталлов проток
Ductus Botalli

11—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

12—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

13—Нисходящая аорта
Aorta descendens


7
8
6
9
11
10
5
4
12
3
2
13
1
А
7
8
11
6
9
5
10
3
12
4
1
13
Б

ПРАВОСТОРОННЯЯ ДУГА АОРТЫ СО СЖАТИЕМ ПИЩЕВОДА И ТРАХЕИ АРТЕРИАЛЬНОЙ СВЯЗКОЙ (по А. А. Вишневскому)

На рис. **А** показана правосторонняя дуга аорты с переходом ее в нисходящую аорту, расположенную с левой стороны. Восходящая аорта располагается кпереди от правого бронха, огибает его и, проходя сзади трахеи и пищевода справа налево (дуга аорты), спускается с левой стороны позвоночника (нисходящая аорта).

От восходящей аорты отходит ствол, который делится на левую общую сонную и левую подключичную артерии. Эти сосуды, поднимаясь спереди трахеи, идут влево и занимают свое обычное положение на левой стороне шеи (левая общая сонная артерия оттянута вправо крючком, чтобы показать деформацию трахеи). От дуги аорты отходит безымянная артерия. Артериальная связка фиксирует аорту (на месте перехода дуги в нисходящую аорту) к легочной артерии. Проходимость трахеи и пищевода нарушена вследствие сжатия их артериальной связкой.

На рис. **Б** изображено хирургическое исправление—перерезка артериальной связки и освобождение трахеи и пищевода от сжатия.

1—Восходящая аорта
Aorta ascendens

2—Верхняя полая вена
Vena cava superior

3—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

4—Дуга аорты
Arcus aortae

5—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

6—Безымянная артерия
Arteria anonyma

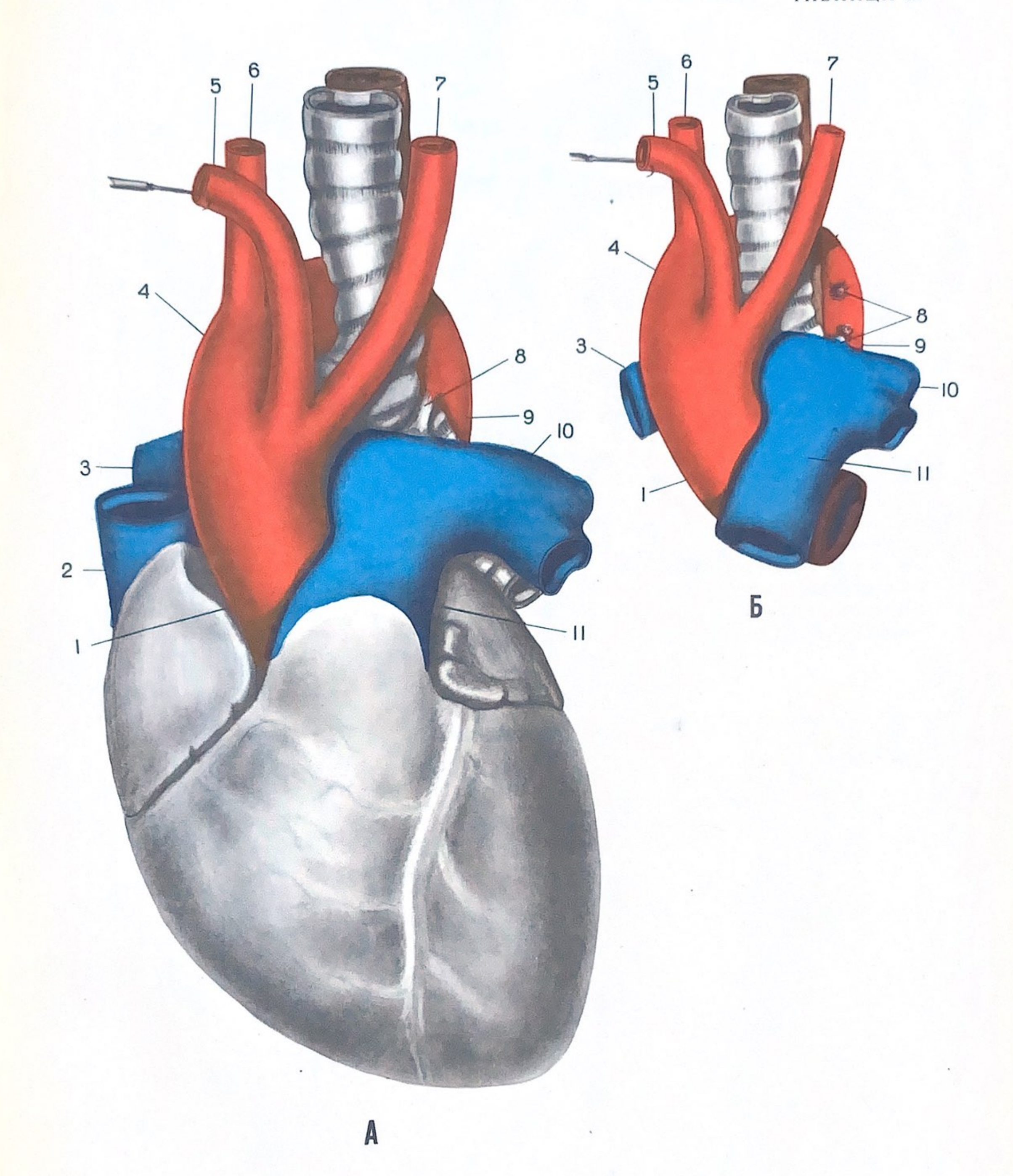
7—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

8—Артериальная связка
Lig. arteriosum

9—Нисходящая аорта
Aorta descendens

10—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

11—Легочная артерия
Arteria pulmonalis


5
6
7
4
8
9
10
3
2
1
11
А
5
6
7
4
8
9
3
10
11
1
Б

НЕЗАРАЩЕННЫЙ БОТАЛЛОВ ПРОТОК

Вид сердца спереди и несколько слева.

Видны: незаращенный Боталлов проток, устанавливающий сообщение между аортой и легочной артерией; блуждающий нерв и его топографическое взаимоотношение с Боталловым протоком.

При открытом Боталловом протоке наблюдаются следующие изменения гемодинамики.

При систоле желудочков вследствие более высокого давления в аорте часть артериальной крови из аорты через Боталлов проток поступает в легочную артерию и, смешавшись с венозной кровью, направляется в легкие. Вследствие постоянного сброса части крови из большого круга кровообращения в малый количество крови в большом кругу уменьшается, давление падает и кровоснабжение органов и тканей ухудшается. В то же время от переполнения кровью малого круга давление в нем повышается, что вызывает развитие фиброза в легочных сосудах и еще большее повышение давления в них. Правый желудочек, вынужденный преодолевать возрастающее сопротивление в малом кругу, гипертрофируется и расширяется. Легочная артерия также постепенно расширяется. Нарастание давления в сосудах малого круга приводит к тому, что давление в легочной артерии превышает давление в аорте и направление кровотока через Боталлов проток меняется. Венозная кровь начинает поступать из легочной артерии в аорту, что приводит к ухудшению снабжения тканей кислородом. Наряду с гипоксемией развивается недостаточность кровообращения (вследствие ослабления функции правого желудочка), от которого больные и погибают.

1—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
2—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
3—Блуждающий нерв
Nervus vagus
4—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens
5—Возвратная ветвь блуждающего нерва
Ramus recurrens nervi vagi
6—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
7—Левый бронх
Bronchus sinister
8—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
9—Левое ушко
Auricula sinistra
10—Левый желудочек
Ventriculus sinister
11—Правый желудочек
Ventriculus dexter
12—Правое предсердие
Atrium dextrum
13—Легочная артерия
Arteria pulmonalis
14—Верхняя полая вена
Vena cava superior
15—Восходящая аорта
Aorta ascendens
16—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
17—Дуга аорты
Arcus aortae
18—Безымянная артерия
Arteria anonyma

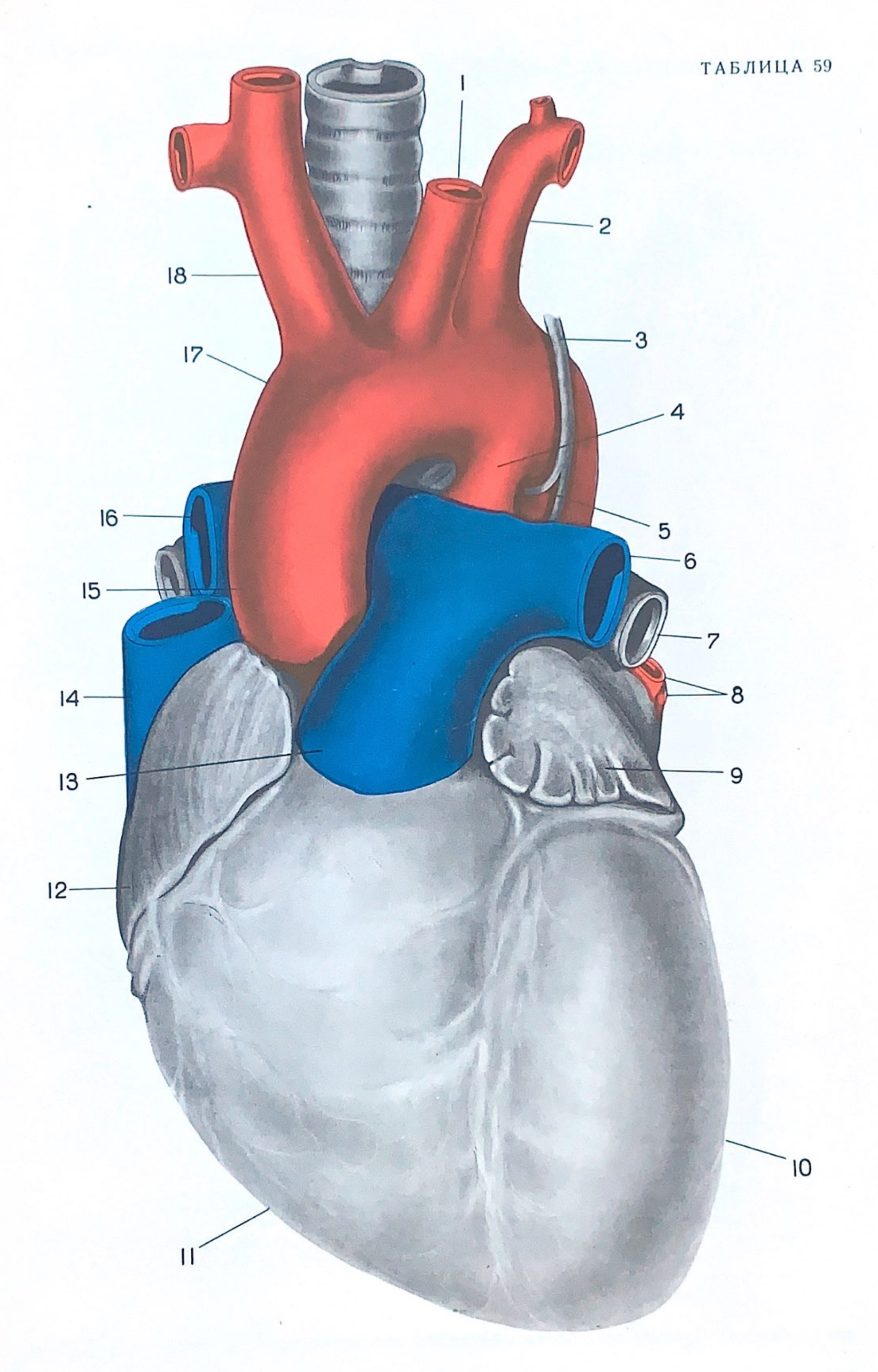

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18

ТАБЛИЦА 60

ДВОЙНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ С НЕЗАРАЩЕННЫМ БОТАЛЛОВЫМ ПРОТОКОМ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого и левого желудочков, правого предсердия, легочной артерии, Боталлова протока и участка аорты, находящегося между двумя сужениями.

Видны: расширенная легочная артерия, двойная коарктация аорты, причем одно сужение расположено на участке дуги аорты между отхождением ствола левой общей сонной артерии и ствола левой подключичной артерии; второе располагается дистальнее места отхождения левой подключичной артерии. Боталлов проток соединяет с легочной артерией участок дуги аорты, находящийся между двумя сужениями на одной прямой с отходящим от этого участка дуги стволом левой подключичной артерии. На рисунке также показана гипертрофия стенки левого желудочка.

Представленный на рисунке порок может быть охарактеризован как коарктация аорты инфантильного типа с проксимальным и дистальным расположением сужений.

При данном пороке имеются следующие нарушения нормальной гемодинамики.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие и затем в правый желудочек, откуда идет в легочную артерию. В результате двойного сужения аорты и вследствие открытого Боталлова протока давление в легочной артерии выше давления на участке аорты между двумя сужениями.

Вследствие этого венозная кровь направляется из легочной артерии через Боталлов проток в аорту. Часть этой крови попадает прямо в левую подключичную артерию, вызывая диссоциированный цианоз левой верхней конечности; другая часть венозной крови поступает в нисходящую аорту и, смешавшись здесь с артериальной кровью, направляется к нижним конечностям. Так как эта кровь мало насыщена кислородом, нижние конечности больного также имеют синюшную окраску. Приведенная картина диссоциированного цианоза является важным симптомом анатомической локализации сужений дуги аорты с открытым Боталловым протоком.

1 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

2 — Коарктация I
Coarctatio I

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Коарктация II
Coarctatio II

5 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

6 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

8 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10 — Левое ушко
Auricula sinistra

11 — Луковица аорты
Bulbus aortae

12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

13 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

14 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

15 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

16 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

17 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

18 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

19 — Клапан нижней полой вены (Евстахия)
Valvula venae cavae inferioris (Eustachii)

20 — Венечный синус
Sinus coronarius

21 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

22 — Овальная ямка
Fossa ovalis

23 — Правое предсердие
Atrium dextrum

24 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

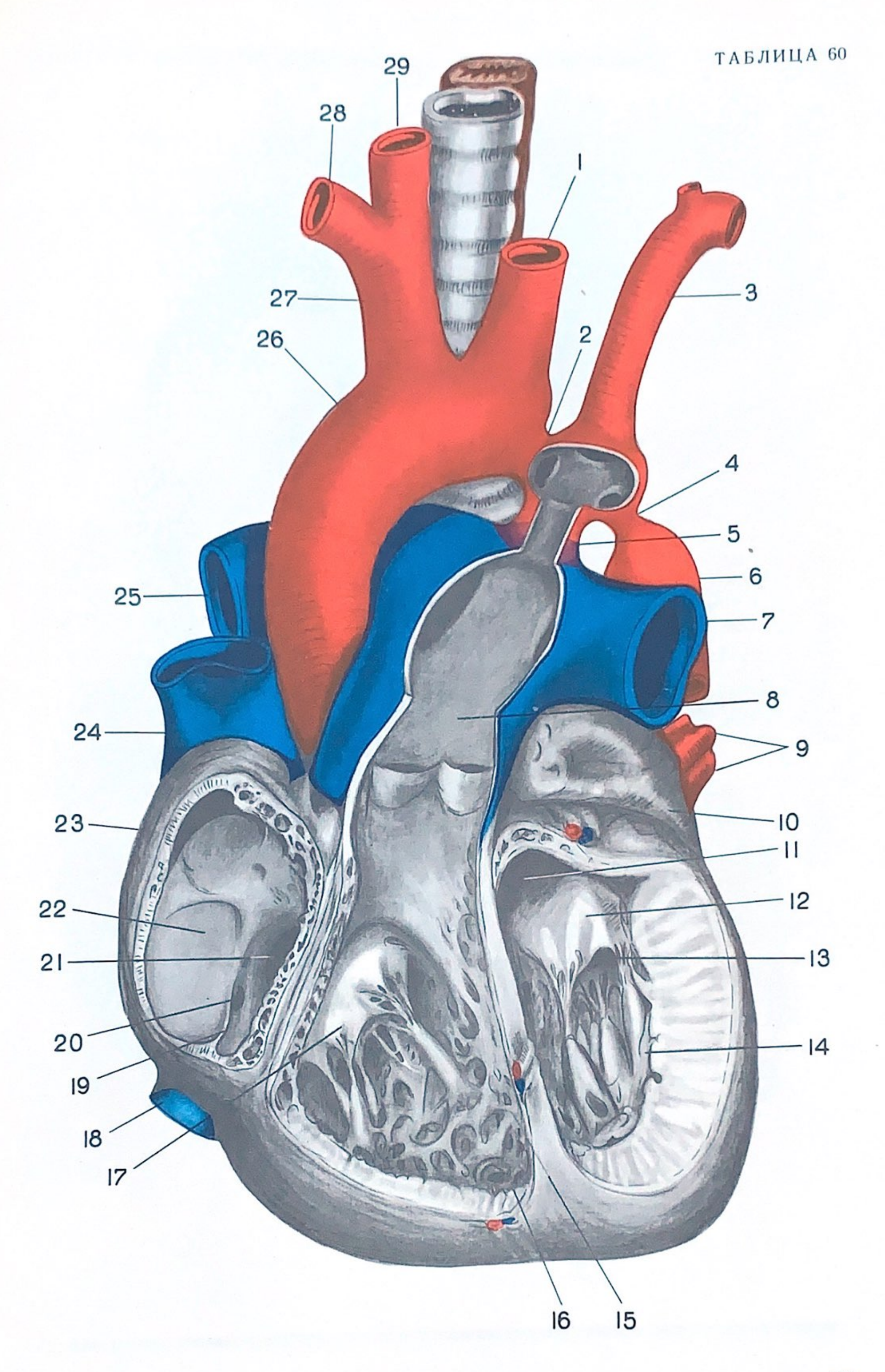
25 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

26 — Дуга аорты
Arcus aortae

27 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

28 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

29 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ВЗРОСЛОГО ТИПА" С ПОДКЛАПАННЫМ СТЕНОЗОМ

Вид сердца спереди и слева.

Удалены передняя и боковая стенки левого желудочка и левого предсердия. Иссечен и удален клапанный отдел легочной артерии и вскрыта бульбарная часть аорты.

Подклапанная часть аорты сужена, вследствие чего доступ крови из левого желудочка в аорту чрезвычайно затруднен. Левому желудочку, откуда кровь направляется в аорту, приходится преодолевать большое сопротивление. Это обстоятельство и вызвало гипертрофию и расширение левого желудочка. Перешеек аорты сужен, причем выше и ниже места сужения расширенная аорта выпячивается в виде двух дуг. От суженного участка к легочной артерии тянется в виде тяжа артериальная связка. Левая подключичная артерия, являющаяся основным путем для оттока артериальной крови, значительно расширена и деформирована выше сужения аорты.

При данном заболевании наблюдаются следующие изменения нормальной гемодинамики.

Из-за сужения перешейка аорты кровоснабжение нижней части тела осуществляется посредством коллатералей через расширенную левую подключичную артерию и отходящую от нее внутреннюю грудную артерию, межреберные и другие артерии. Артериальная кровь поступает в нисходящую аорту ниже места сужения. Это же сужение ведет к повышенному давлению крови в аорте, что вместе с подклапанным стенозом, как сказано выше, обусловливает усиленную работу левого желудочка.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

3 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

4 — Дуга аорты
Arcus aortae

5 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

6 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

7 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

8 — Коарктация
Coarctatio

9 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

10 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

11 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

12 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

13 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

14 — Подклапанный стеноз аорты
Stenosis aortae subvalvularis

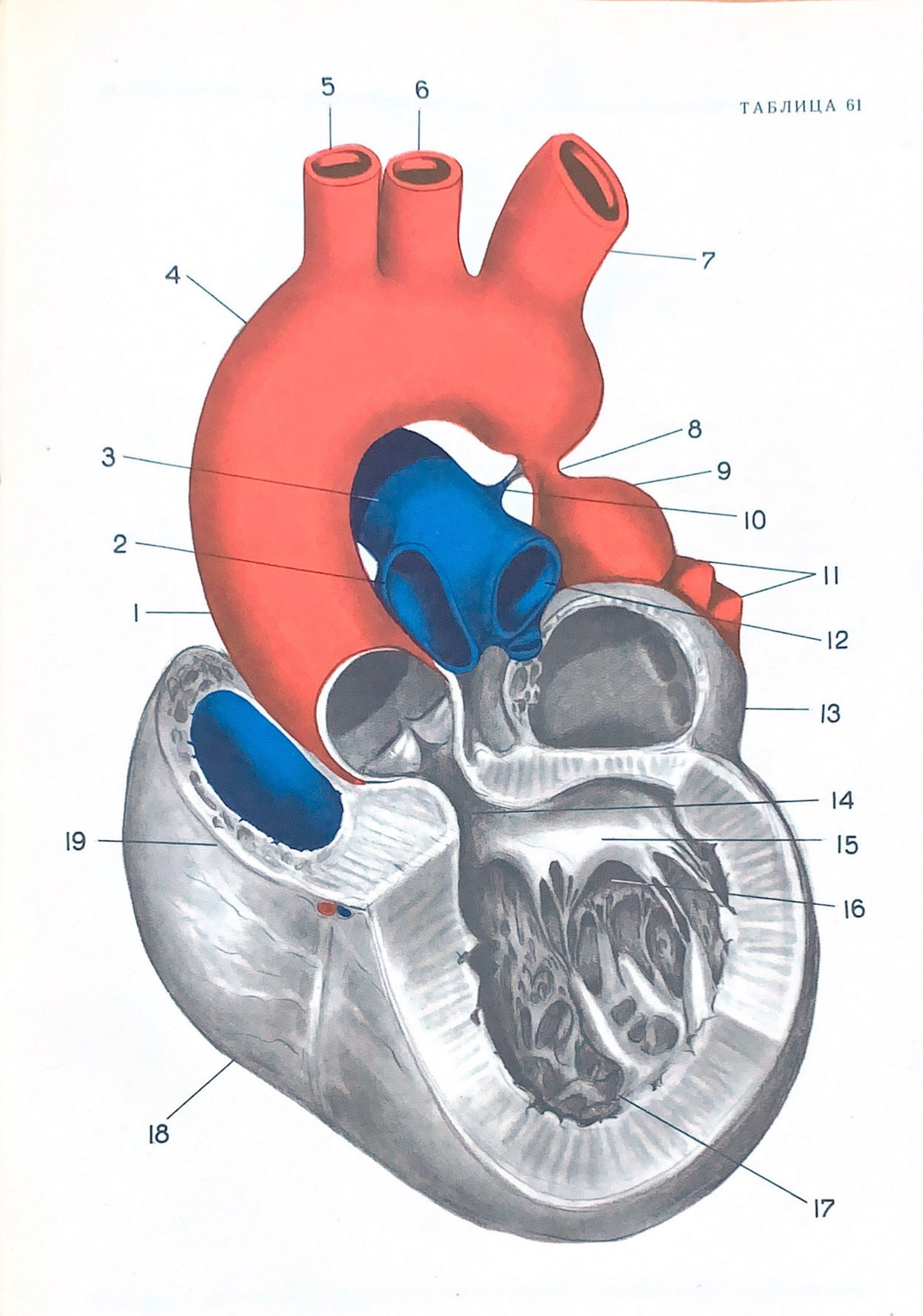
15 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

16 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

17 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

18 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

19 — Артериальный конус
Conus arteriosus


5
6
7
4
8
3
9
10
2
11
1
12
13
14
19
15
16
18
17

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ВЗРОСЛОГО ТИПА“ СО СТЕНОЗОМ ДВУСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

Вид сердца слева.

Удалены боковые стенки левого желудочка и левого предсердия.

Видны: суженное митральное отверстие и обусловленные им гипертрофия и расширение левого предсердия. Перешеек аорты сужен и проксимальнее прикреплен к легочной артерии посредством артериальной связки. Левая подключичная артерия резко расширена.

Изменения гемодинамики обусловлены как сужением перешейка аорты, так и митральным стенозом. Стеноз левого венозного отверстия препятствует полному опорожнению предсердия во время систолы и вызывает гипертензию в сосудах малого круга кровообращения. А сужение перешейка аорты не ведет к повышению давления в аорте проксимальнее сужения (как это обычно бывает при подобном пороке без митрального стеноза). Основное заболевание имеет атипичное течение, ибо изолированная коарктация аорты, как правило, не вызывает сердечной недостаточности, которая может появиться только в случаях осложнений этой болезни пороками клапанного аппарата.

Наряду с этим стеноз митрального клапана, вызывающий повышение давления в малом кругу кровообращения, обусловливает гипертрофию и расширение правого желудочка.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

5 — Коарктация
Coarctatio

6 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

7 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

8 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

9 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

11 — Сужение двустворчатого клапана
Stenosis valvulae bicuspidalis

12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

13 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

14 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

15 — Устье аорты
Ostium aortae

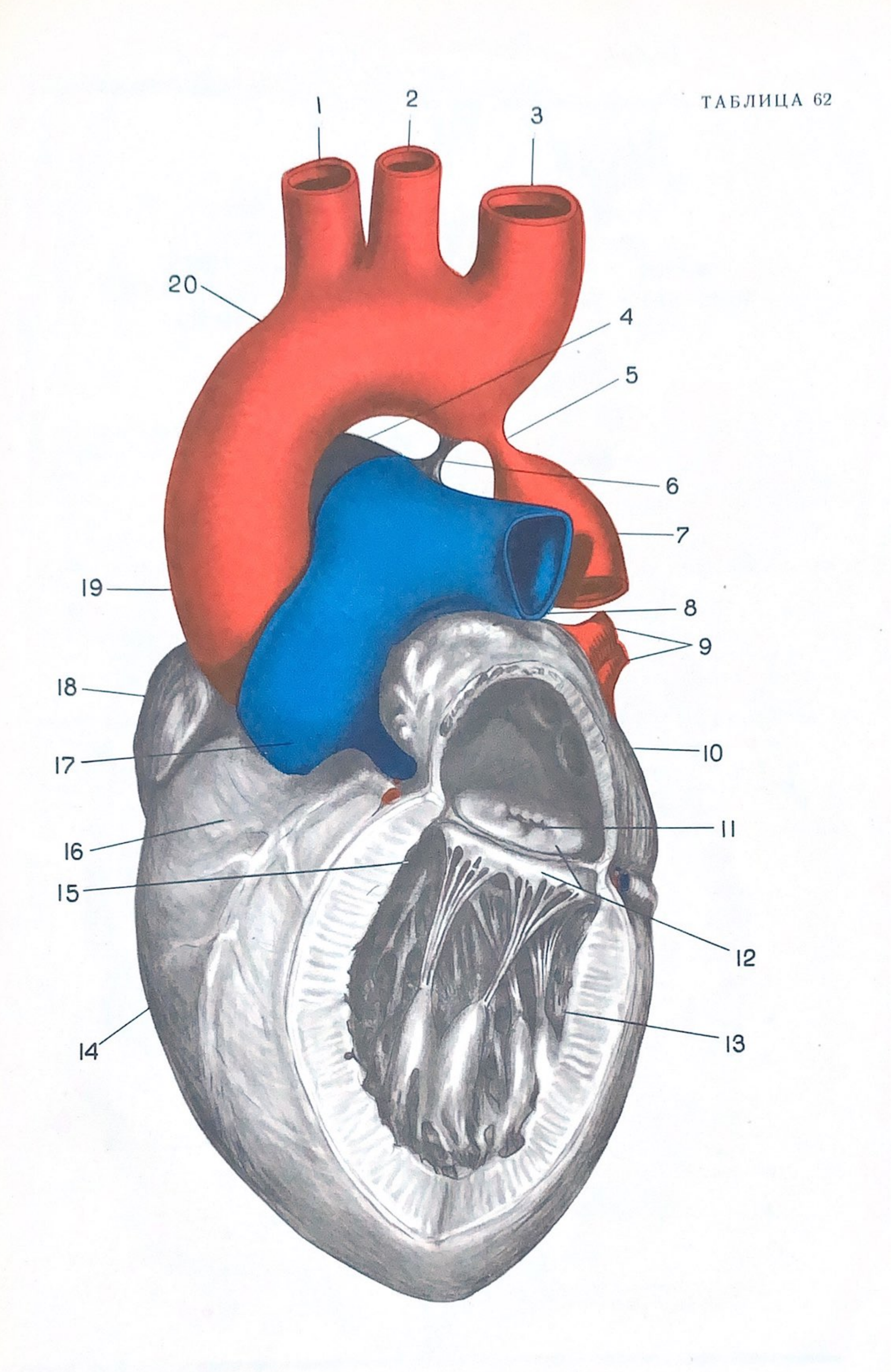
16 — Артериальный конус
Conus arteriosus

17 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

18 — Правое ушко
Auricula dextra

19 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

20 — Дуга аорты
Arcus aortae


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА“ С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ПОЛНОЙ ТРАНСПОЗИЦИЕЙ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, НЕФУНКЦИОНИРУЮЩИМ РУДИМЕНТАРНЫМ ЛЕВЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ, АТРЕЗИЕЙ ЛЕВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ И АПЛАЗИЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Вид сердца спереди.

Удалены передние стенки правого и левого предсердий и правого и левого желудочков, а также передние стенки бульбарной части аорты и бифуркации легочной артерии.

На рисунке показаны: сужение перешейка аорты периферического расположения; незаращенный Боталлов проток; полное смещение вправо аорты, начинающейся от правого желудочка, и смещение влево легочной артерии; аплазированная до места разветвления легочная артерия, начинающаяся от левого желудочка; заращение левого митрального отверстия и недоразвитый, нефункционирующий левый желудочек, а также дефект межпредсердной перегородки; гипертрофия и расширение правого желудочка.

При этих аномалиях наблюдаются следующие нарушения гемодинамики.

Венозная кровь поступает через верхнюю и нижнюю полые вены в правое предсердие, где смешивается с артериальной кровью, притекающей из левого предсердия через дефект межпредсердной перегородки (слева направо). Из правого желудочка смешанная кровь идет в аорту, откуда часть ее поступает через Боталлов проток в легочную артерию, а затем в легкие. Остальная часть смешанной крови идет из аорты через суженную ее часть в сосуды большого круга кровообращения. Вследствие сужения перешейка аорты в правом желудочке создается повышенное давление, распространяющееся и на крупные артерии верхней части туловища. Так как в сосуды большого круга поступает смешанная кровь с недостаточным содержанием кислорода и, кроме того, в легкие попадает и аэрируется сравнительно небольшое количество крови (через Боталлов проток), снабжение организма кислородом резко нарушается. Это ведет к нарастающим явлениям гипоксемии, цианоза, сопровождающимся, как указано выше, явлениями гипертензии в верхней части туловища.

1 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

2 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

3 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4 — Коарктация
Coarctatio

5 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

6 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

7 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

8 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

9 — Атрезия левого венозного отверстия
Atresia ostii venosi sinistri

10 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

11 — Аплазия легочной артерии
Aplasia arteriae pulmonalis

12 — Рудиментарный нефункционирующий левый желудочек

13 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

14 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

15 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

16 — Правое предсердие
Atrium dextrum

17 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

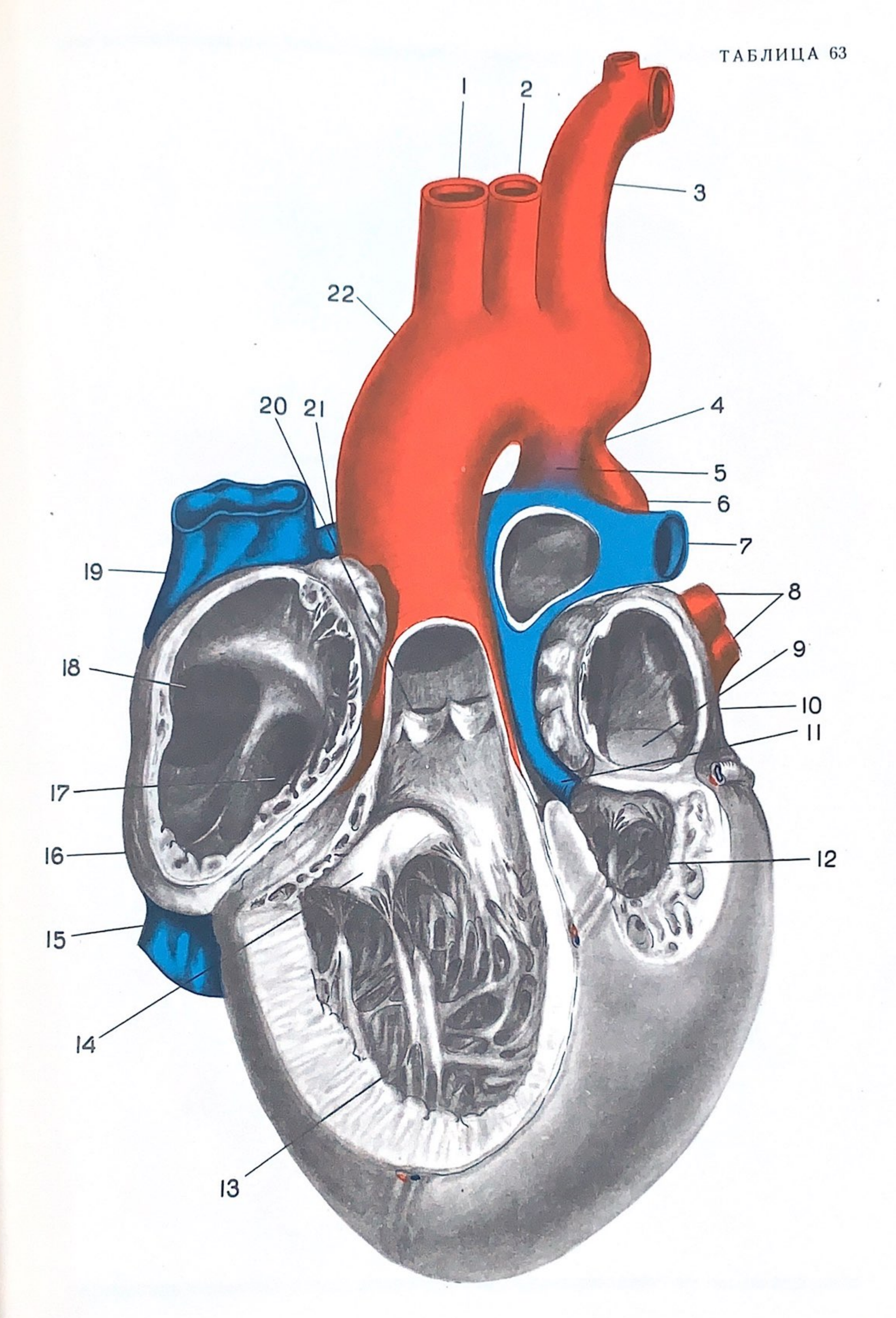
18 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

19 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

20 — Полулунные клапаны аорты
Valvulae semilunares aortae

21 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

22 — Дуга аорты
Arcus aortae


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" ЦЕНТРАЛЬНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ С АНЕВРИЗМОЙ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА

Вид сердца спереди и слева.

Удалены передние стенки правого желудочка и правого предсердия.

Видны: сужение перешейка аорты, аневризматически расширенный и разорванный Боталлов проток и неправильное (позади пищевода) направление правой подключичной артерии—она отходит дистальнее остальных ветвей дуги и затем направляется почти горизонтально вправо позади пищевода на правую сторону грудной клетки.

Нарушения гемодинамики при данной болезни связаны с сохранением утробного кровообращения плацентарного типа.

Венозная кровь поступает из полых вен в правое предсердие, а затем в правый желудочек. При систоле желудочков она идет в легочную артерию, откуда значительная ее часть через сильно расширенный Боталлов проток переходит в нисходящую аорту и там смешивается с артериальной кровью; остальная часть венозной крови направляется в легкие, где подвергается аэрации. Артериальная кровь поступает из левого желудочка в аорту, а затем большая часть ее идет в ветви дуги аорты и лишь сравнительно небольшая часть попадает через сужение в нисходящую аорту, где смешивается, как указано выше, с венозной кровью. Все это ведет к резкому нарушению снабжения нижней половины туловища и особенно нижних конечностей кислородом. Поэтому на нижних конечностях наблюдается диссоциированный акроцианоз. В верхнюю половину туловища поступает большая часть аэрированной крови. Данный случай описан автором в 1955 году.

1—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

2—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

3—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

4—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

5—Коарктация
Coarctatio

6—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

7—Нисходящая аорта
Aorta descendens

8—Аневризма Боталлова протока (разрыв)
Aneurisma ductus Botalli (ruptura)

9—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

10—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

11—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

12—Левое ушко
Auricula sinistra

13—Левый желудочек
Ventriculus sinister

14—Правый желудочек
Ventriculus dexter

15—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

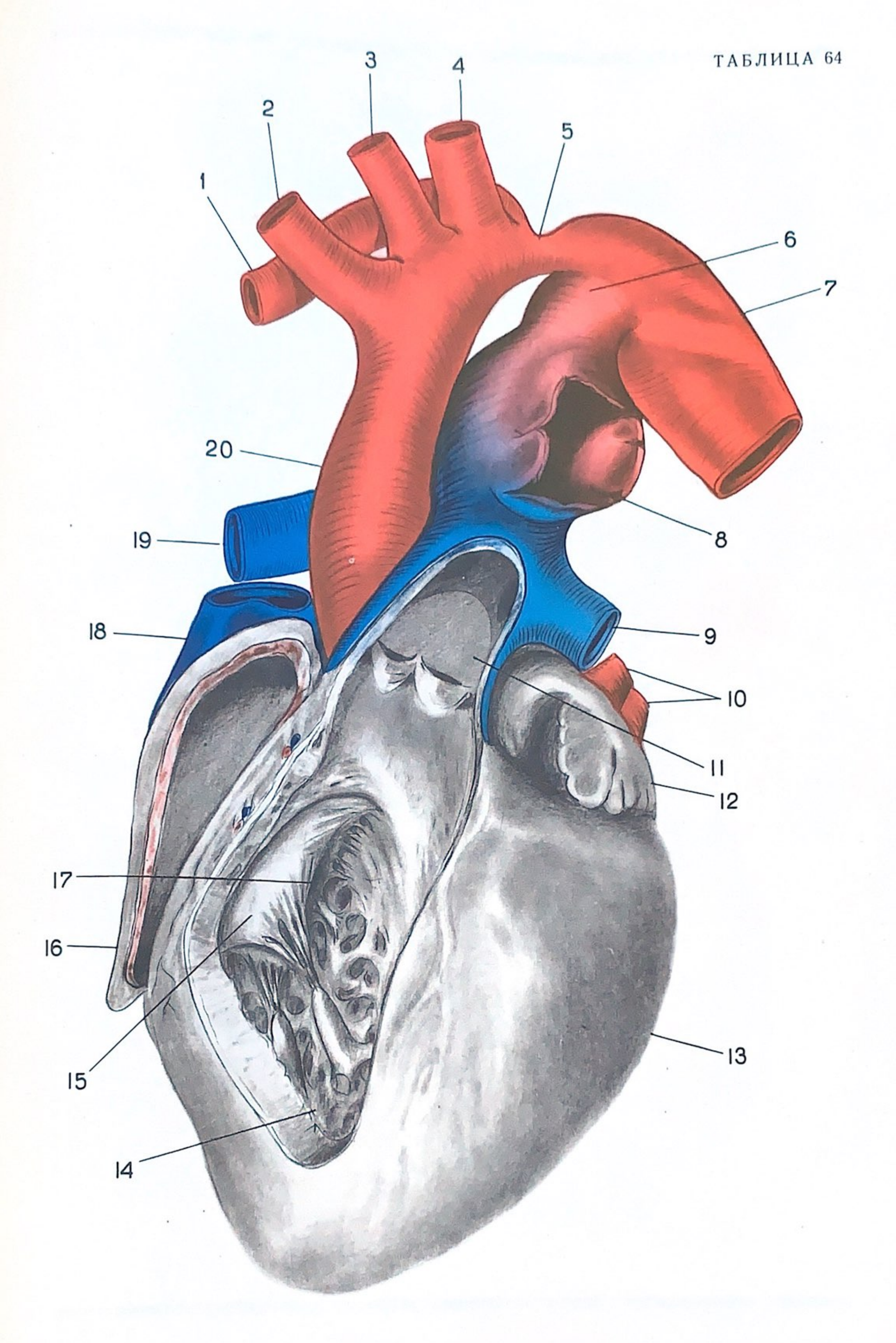
16—Правое предсердие
Atrium dextrum

17—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

18—Верхняя полая вена
Vena cava superior

19—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

20—Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА“ ЦЕНТРАЛЬНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого желудочка и артериального конуса легочной артерии.

Видны: сужение перешейка аорты и сильно расширенный Боталлов проток; выпяченный противолежащий участок нисходящей аорты (струя крови из Боталлова протока, ударяясь об этот участок стенки аорты, вызывает ее растяжение).

Нарушения гемодинамики связаны с сохранением плацентарного типа кровообращения.

Венозная кровь, поступающая из верхней и нижней полых вен в правое предсердие, идет в правый желудочек и затем в легочную артерию. Отсюда большая часть крови через Боталлов проток направляется в нисходящую аорту; смешавшись здесь с артериальной кровью, она поступает в сосуды нижней половины туловища. Артериальная кровь поступает из левого желудочка в аорту. Большая часть этой крови идет в ветви дуги, а остальная часть через сужение—в нисходящую аорту. Из-за сужения перешейка давление как в аорте, так и в левом желудочке и в ветвях дуги аорты бывает повышено. В системе легочной артерии давление резко повышено, так как при данном заболевании после рождения резистентность легочных артерий вследствие сохранившейся утолщенной срединной оболочки (media) не снижается. Поэтому из-за недостаточной вентиляции легких аэрация крови в них понижена. Все это обусловливает нарастающее повышение давления в легочной артерии и последовательное расширение ее. Ток крови направляется из легочной артерии в нисходящую аорту через Боталлов проток, расположенный ниже сужения аорты. Вследствие поступления в сосуды нижней части тела смешанной крови наблюдается диссоциированный цианоз нижних конечностей. Коллатеральное кровоснабжение при описанном пороке не развивалось. Если же в утробном периоде из-за узкого Боталлова протока и резкого стеноза аорты, расположенного выше места впадения протока, развивается коллатеральное кровообращение, то ток крови в постнатальном периоде направляется из нисходящей аорты через Боталлов проток в легочную артерию. В этом случае порок не вызывает цианоза нижних конечностей.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma
2—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
4—Коарктация
Coarctatio
5—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens
6—Нисходящая аорта
Aorta descendens
7—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
8—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
9—Легочная артерия
Arteria pulmonalis
10—Левое ушко
Auricula sinistra
11—Левый желудочек
Ventriculus sinister
12—Правый желудочек
Ventriculus dexter
13—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
14—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
15—Правое предсердие
Atrium dextrum
16—Восходящая аорта
Aorta ascendens
17—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
18—Верхняя полая вена
Vena cava superior

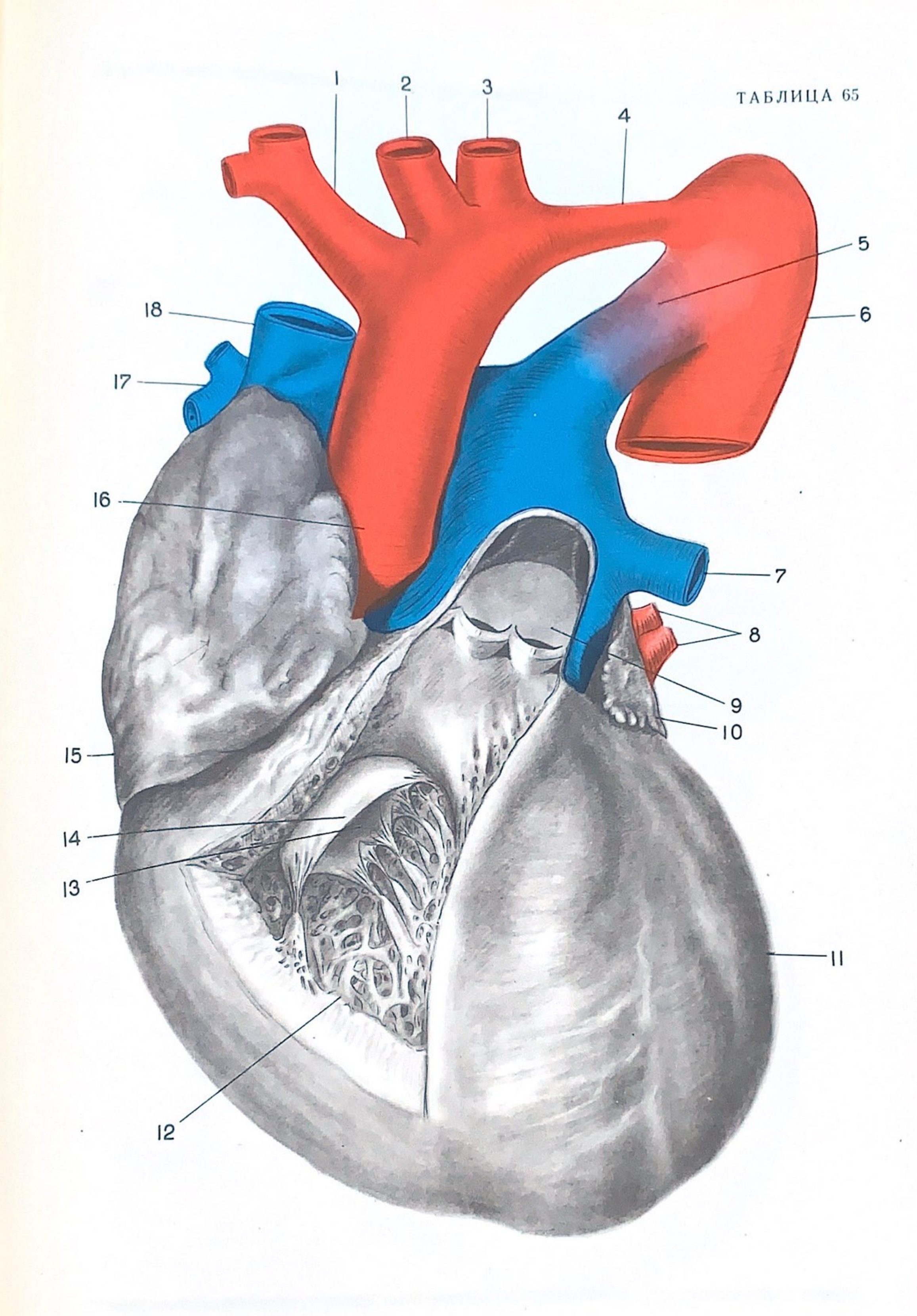

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18

ТАБЛИЦА 66

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" ЦЕНТРАЛЬНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ, ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ КРУПНЫХ СОСУДОВ, ВПАДЕНИЕ ЛЕВОЙ ВЕРХНЕДОЛЕВОЙ ВЕНЫ В ЛЕВУЮ БЕЗЫМЯННУЮ ВЕНУ. ДВУХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, правого и левого желудочков, бульбарной части аорты и артериального конуса легочной артерии.

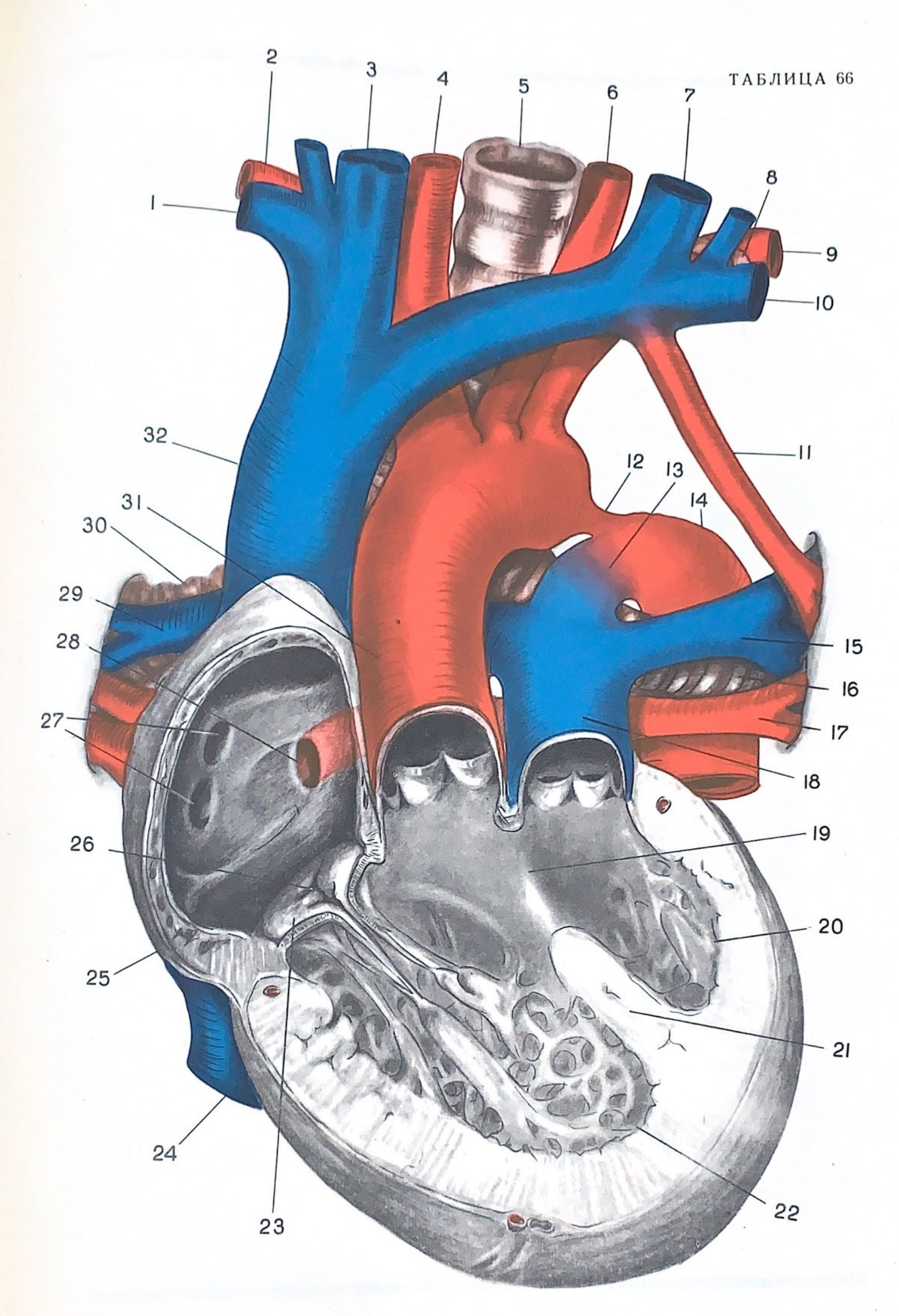
Видны: сужение перешейка аорты центрального расположения, открытый Боталлов проток, полное смещение вправо аорты и влево легочной артерии; расширение правого предсердия, гипертрофия и расширение желудочков. Отсутствуют верхняя часть межжелудочковой перегородки и левое предсердие. Левая верхнедолевая вена, направляясь вверх и вправо, впадает в левую безымянную вену вблизи соединения левой внутренней яремной вены с левой подключичной веной. В полость правого предсердия впадают верхняя и нижняя полые вены, две правые и одна левая легочные вены. Отсутствие левого предсердия и впадение левой нижнедолевой легочной вены в правое предсердие может быть объяснено особенностями эмбриогенеза; морфогенетическая закладка левого предсердия и левой легочной нижнедолевой вены произошла на второй неделе утробной жизни; в дальнейшем развитие левого предсердия остановилось, а левая нижнедолевая вена продолжала развиваться, транспортируя кровь через рудиментарное левое предсердие и овальное отверстие в полость правого предсердия. Таким образом стенки рудиментарного левого предсердия стали продолжением левой легочной нижнедолевой вены, а овальное отверстие — устьем ее впадения в правое предсердие.

Гемодинамические особенности определяются указанными многочисленными аномалиями и пороками.

Венозная кровь поступает из нижней полой вены в правое предсердие. Туда же поступает смешанная кровь из верхней полой вены и артериальная кровь из трех легочных вен. Из правого предсердия смешанная кровь переходит в общий желудочек и отсюда одновременно в аорту и легочную артерию. Из последней большая часть поступившей крови забрасывается через расширенный Боталлов проток в нисходящую аорту, и лишь сравнительно небольшая часть направляется в легкие. Бóльшая часть попавшей в аорту крови переходит в ветви дуги, остальная часть пульсирующими толчками забрасывается через суженный перешеек в нисходящую аорту. Так как в легких аэрации подвергается незначительное количество крови, а в сосуды большого круга кровообращения поступает смешанная кровь с недостаточным содержанием кислорода, то у больного развиваются гипоксемия и цианоз со всеми сопровождающими их явлениями.

Данный случай впервые описан нами совместно с Л. Д. Крымским.

1 — Правая подключичная вена
Vena subclavia dextra
2 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra
3 — Правая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna dextra
4 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra
5 — Трахея — Trachea
6 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
7 — Левая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna sinistra
8 — Грудной (лимфатический) проток
Ductus thoracicus
9 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
10 — Левая подключичная вена
Vena subclavia sinistra
11 — Левая верхнедолевая легочная вена
Vena lobi superior pulmonis sinistra
12 — Коарктация — Coarctatio
13 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens
14 — Нисходящая аорта — Aorta descendens
15 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
16 — Левый бронх — Bronchus sinister
17 — Левая нижнедолевая легочная вена
Vena lobi inferior pulmonis sinistra
18 — Легочная артерия — Arteria pulmonalis
19 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum
20 — Левый желудочек — Ventriculus sinister
21 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum
22 — Правый желудочек — Ventriculus dexter
23 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
24 — Нижняя полая вена — Vena cava inferior
25 — Правое предсердие — Atrium dextrum
26 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum
27 — Правые легочные вены
Venae pulmonales dextrae
28 — Устье левой нижнедолевой легочной вены
Ostium venae lobaris inferioris pulmonis sinistri
29 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis
30 — Правый бронх — Bronchus dexter
31 — Восходящая аорта — Aorta ascendens
32 — Верхняя полая вена — Vena cava superior



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32

ДВОЙНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" С ОТКРЫТЫМ ОВАЛЬНЫМ ОТВЕРСТИЕМ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, правого и левого желудочков и артериального конуса легочной артерии.

Видны: двойное сужение аорты, расположенное дистальнее и проксимальнее места отхождения от нее левой подключичной артерии, открытый Боталлов проток, расширенная легочная артерия со сравнительно небольшими ветвями и открытое овальное отверстие.

Нарушение гемодинамики носит черты сохранившегося антенательного кровообращения.

Кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие. Туда же через растянутое овальное отверстие переходит из левого предсердия часть артериальной крови, так как вследствие двойного сужения давление в аорте бывает значительно повышенным. Смешанная кровь под повышенным давлением поступает в правый желудочек и затем в легочную артерию. Из легочной артерии смешанная кровь забрасывается через открытый Боталлов проток в нисходящую аорту, и только небольшая ее часть идет в легкие. При поступлении значительных масс крови в нисходящую аорту возможен переход части ее через суженный перешеек в левую подключичную артерию. Этому способствует относительно низкое давление в подключичной артерии по сравнению с дистальной частью аорты, так как первое сужение препятствует поступлению значительного количества крови в подключичную артерию. Вследствие сброса значительных масс смешанной крови, бедной кислородом, в нисходящую аорту и в левую подключичную артерию наблюдается диссоциированный цианоз левой руки и нижних конечностей.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

3 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

4 — Коарктация I
Coarctatio I

5 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

6 — Коарктация II
Coarctatio II

7 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

8 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

9 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

10 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

11 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

12 — Левое предсердие
Atrium dextrum

13 — Луковица аорты
Bulbus aortae

14 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

15 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

16 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

17 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

18 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

19 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

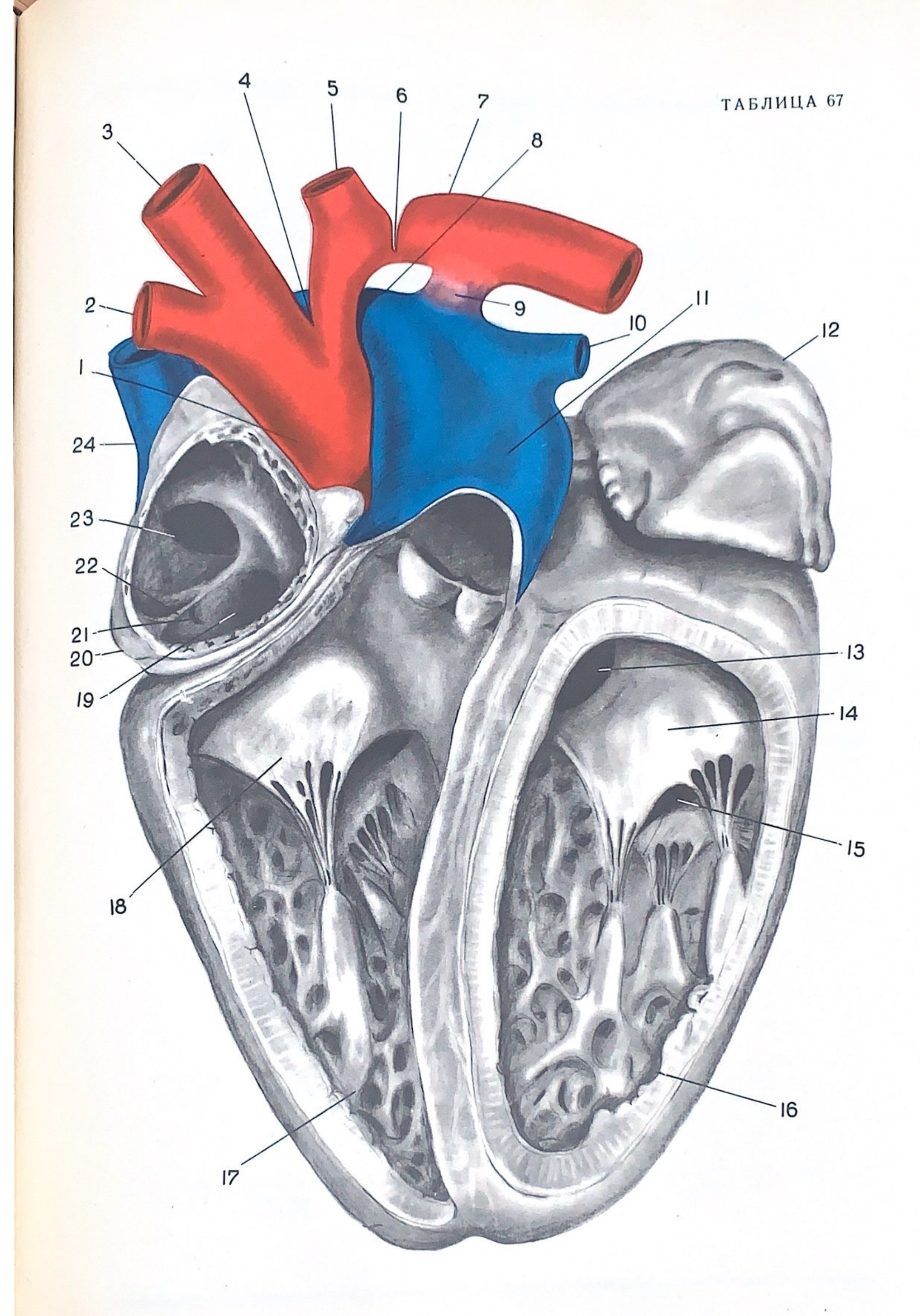
20 — Правое предсердие
Atrium dextrum

21 — Клапан венечного синуса (Тебезия)
Valvula sinus coronarii (Thebesii)

22 — Клапан нижней полой вены (Евстахия)
Valvula venae cavae inferioris (Eustachii)

23 — Открытое овальное отверстие
Foramen ovale opertum

24 — Верхняя полая вена
Vena cava superior


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24

ДВОЙНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца слева. Вскрыты левый желудочек, восходящая аорта вместе с безымянной артерией, пересечена и отвернута легочная артерия. Частично вскрыт при этом Боталлов проток.

Видны: два сужения аорты, причем одно расположено центрально между местами отхождения безымянной и левой общей сонной артерий, а второе— дистальнее места отхождения левой подключичной артерии и впадения Боталлова протока; дуга аорты между сужениями гипоплазирована. Вследствие постоянного воздействия выбрасываемых из Боталлова протока и гипоплазированной части дуги аорты масс крови на стенку начальной части нисходящей аорты и левой подключичной артерии на этих участках образовалось выбухание; левый желудочек гипертрофирован и растянут. В мышечной части межжелудочковой перегородки имеется значительный дефект.

Все указанные пороки вызывают определенные нарушения нормальной гемодинамики. В восходящей аорте и левом желудочке давление значительно повышено вследствие двойной коарктации. Поэтому часть артериальной крови поступает через дефект межжелудочковой перегородки из левого желудочка в правый и смешивается с венозной кровью правого желудочка. Из правого желудочка смешанная кровь поступает в легочную артерию, откуда значительная ее часть через Боталлов проток забрасывается в дугу и нисходящую аорту, а остальная кровь проходит в легкие. Так как смешанная кровь поступает в ветви дуги и в нисходящую аорту, то при данном заболевании наблюдаются общая гипоксемия и цианоз.

Дефект межжелудочковой перегородки при этом заболевании является компенсаторным приспособлением, так как в противном случае высокое давление в левом желудочке распространилось бы на левое предсердие и далее на систему легочного кровообращения. Это вызвало бы явления застоя в легких, уменьшение аэрации, что привело бы в конечном результате к гипертензии в системе легочной артерии и сбросу крови из легочной артерии через Боталлов проток в аорту.

1—Восходящая аорта
Aorta ascendens

2—Безымянная артерия
Arteria anonyma

3—Коарктация I
Coarctatio I

4—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

5—Дуга аорты (гипоплазия)
Arcus aortae (hypoplasia)

6—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

7—Коарктация II
Coarctatio II

8—Нисходящая аорта
Aorta descendens

9—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

10—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

11—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

12—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

13—Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

14—Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

15—Левый желудочек
Ventriculus sinister

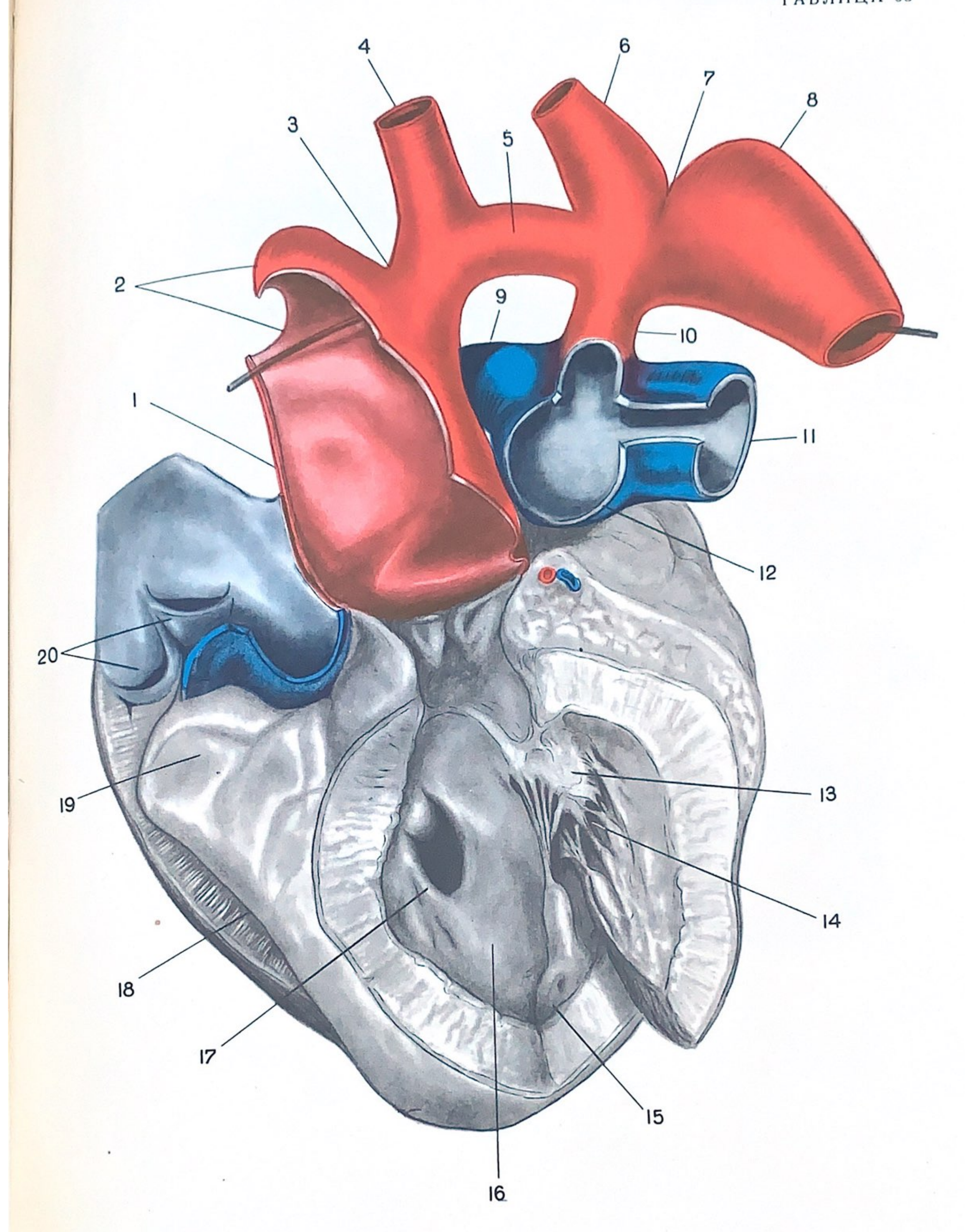
16—Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

17—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

18—Правый желудочек
Ventriculus dexter

19—Артериальный конус
Conus arteriosus

20—Полулунные клапаны легочной артерии
Valvulae semilunares a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20

ВНУТРЕННИЙ РЕЛЬЕФ ДУГИ АОРТЫ (РАСПОЛОЖЕНИЕ „ДИАФРАГМ") ПРИ ЕЕ ДВОЙНОЙ КОАРКТАЦИИ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА"

Вид спереди и слева. Удалены передние стенки верхней части восходящей аорты, дуги и начальной части нисходящей аорты, а также Боталлова протока.

Видны: расположенные в суженных участках дуги перепонки с эксцентрическими отверстиями, напоминающие диафрагму. В их образовании принимает участие главным образом срединная оболочка аорты. При прохождении крови узкой струей через „диафрагму" она под давлением массы крови выпячивается воронкообразно по направлению тока крови. Расположение отверстия в „диафрагме" имеет большое значение для направления струи крови: если оно располагается в центре, то струя идет, как правило, по оси сосуда; при эксцентрическом расположении струя крови испытывает те или иные отклонения. Если при этом на пути струи оказывается тот или иной участок сосудистой стенки, то этот участок под влиянием постоянного воздействия струи крови выбухает и подвергается атероматозу.

1 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

2 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

3 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

4 — Дуга аорты
Arcus aortae

5 — „Диафрагма" I
„Diaphragma" I

6 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

7 — Коарктация I
Coarctatio I

8 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

9 — „Диафрагма" II
„Diaphragma" II

10 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

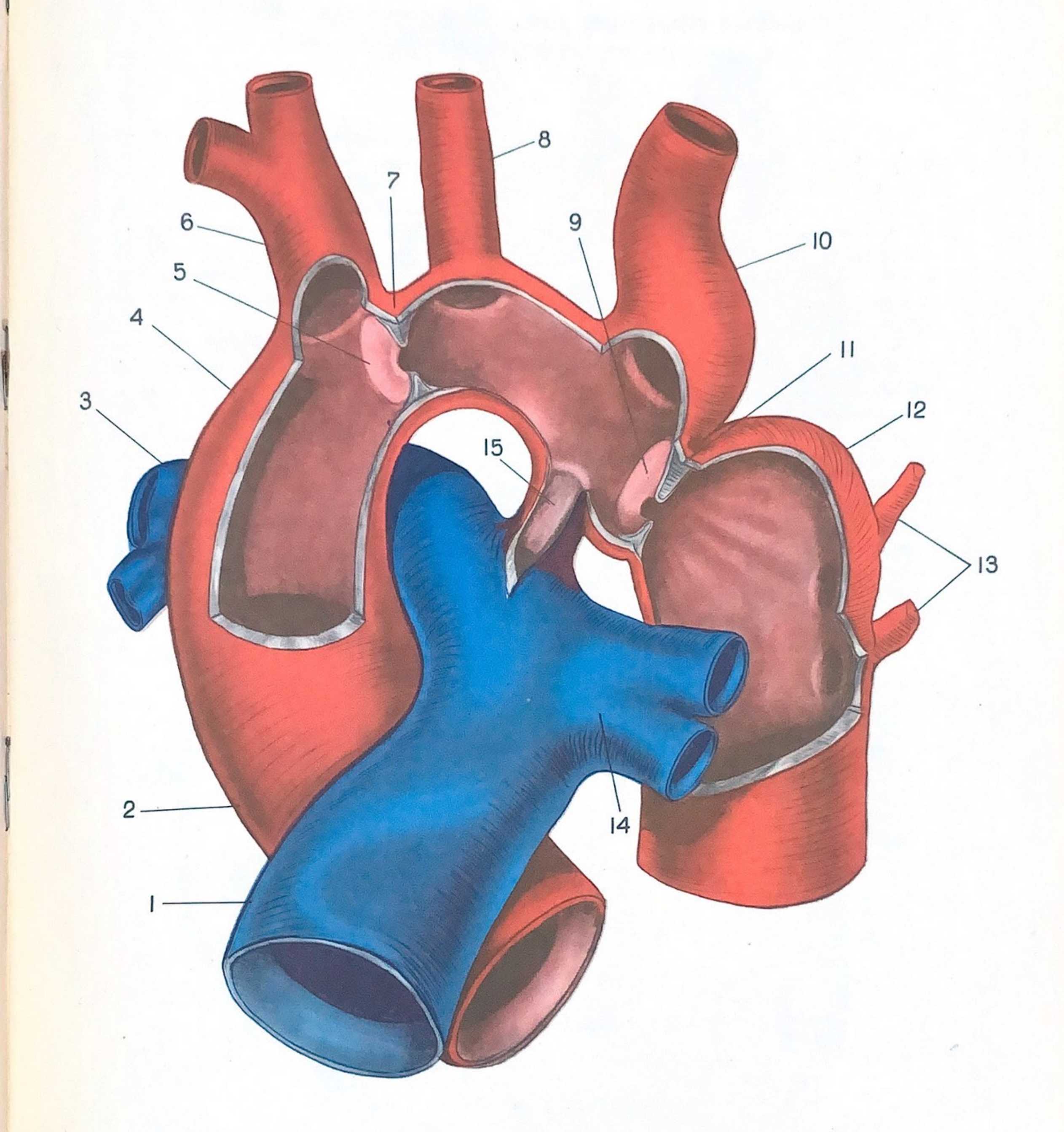
11 — Коарктация II
Coarctatio II

12 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

13 — Бронхиальные артерии
Arteriae bronchiales

14 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

15 — Боталлов проток
Ductus Botalli



1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15

ТАБЛИЦА 70

ДВОЙНАЯ КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия и правого и левого желудочков, а также артериального конуса легочной артерии.

Видны: двойное сужение аорты, одно из которых расположено центрально, между местами отхождения безымянной и левой общей сонной артерий, а второе — на перешейке аорты; открытый Боталлов проток, расположенный против левой подключичной артерии, и дефект межжелудочковой перегородки.

Венозная кровь из нижней и верхней полых вен проходит в правое предсердие, а затем в правый желудочек. Артериальная кровь, поступившая в левый желудочек из левого предсердия, частично переходит через дефект межжелудочковой перегородки в правый желудочек и смешивается с венозной кровью. Этот переход артериальной крови слева направо обусловлен значительно повышающимся в аорте и левом желудочке давлением крови вследствие наличия двойного сужения дуги. Смешанная кровь из правого желудочка, поступающая в легочную артерию, большей частью забрасывается через Боталлов проток в нисходящую аорту, а часть ее переходит в ветви легочной артерии и направляется в легкие. Смешанная кровь, поступившая в нисходящую аорту, попадает частично в ветви дуги, а основная масса ее идет в сосуды нижней части тела.

В частях тела, снабжаемых кровью из сосудов, отходящих выше и ниже сужений, не развивается окольное кровоснабжение из-за наличия венозно-артериального сообщения (шунта) — открытого Боталлова протока.

При данном заболевании выраженный цианоз появляется в 12—15-летнем возрасте. В постнатальном периоде ток крови направляется через Боталлов проток из аорты в легочную артерию, вызывая переполнение кровью малого круга и в дальнейшем прогрессирующий фиброз сосудов легких. Это приводит к нарастанию давления в сосудах малого круга. Когда давление в системе легочной артерии превышает давление в суженной части дуги аорты, ток крови через Боталлов проток меняет свое направление, и смешанная кровь поступает из легочной артерии в нисходящую аорту.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

3 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

4 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

5 — Коарктация I
Coarctatio I

6 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

7 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

8 — Коарктация II
Coarctatio II

9 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

10 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

11 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

12 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

13 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

14 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

15 — Луковица аорты
Bulbus aortae

16 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

17 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

18 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

19 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

20 — Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

21 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

22 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

23 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

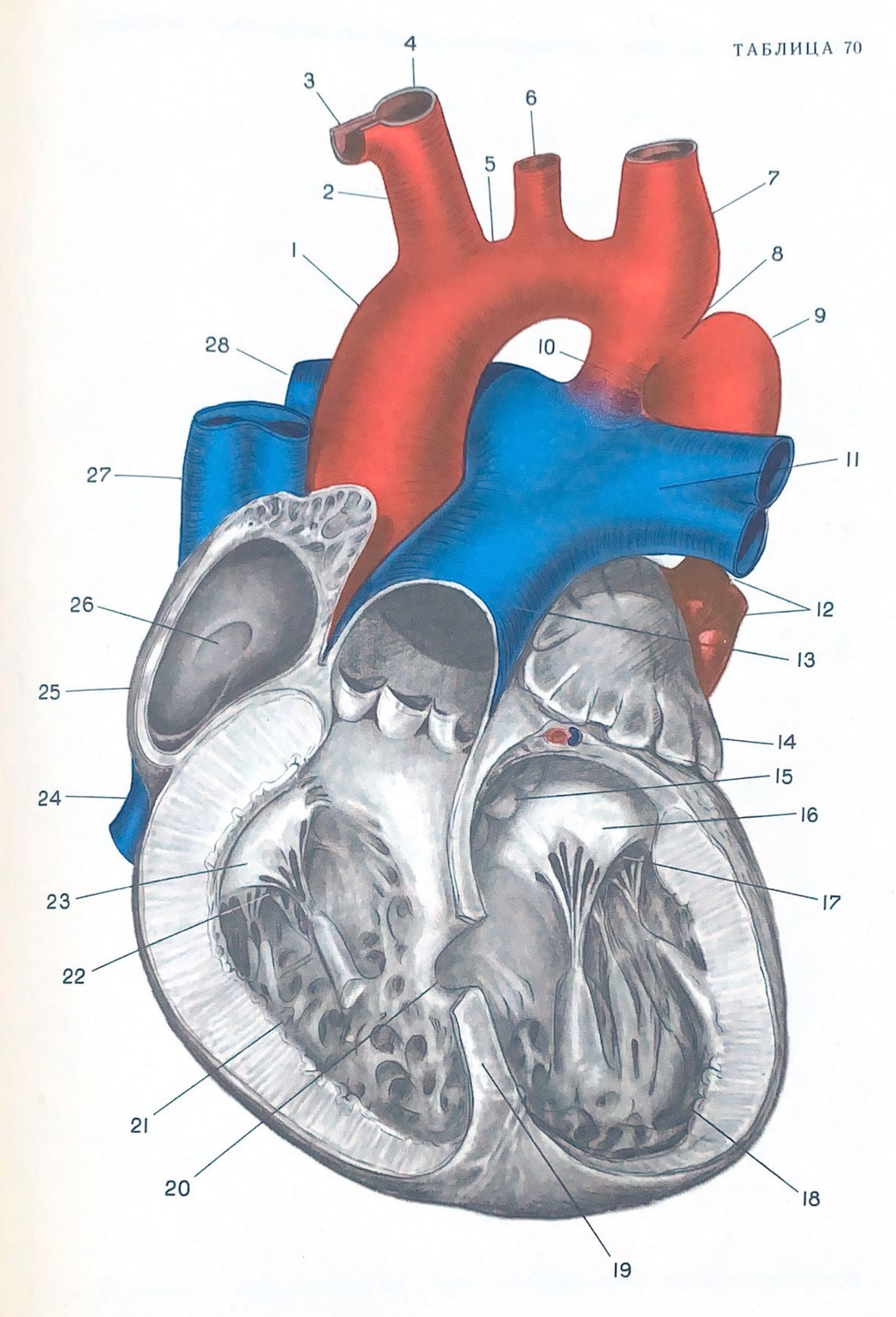
24 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

25 — Правое предсердие
Atrium dextrum

26 — Овальная ямка
Fossa ovalis

27 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

28 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА“ ЦЕНТРАЛЬНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ. ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ С ОБЩИМ ЖЕЛУДОЧКОМ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, общего желудочка и артериального конуса.

Видны: сужение аорты центрального расположения, расширенный Боталлов проток, дефект межпредсердной перегородки. Межжелудочковая перегородка полностью отсутствует.

Имеются следующие нарушения гемодинамики.

Венозная кровь через верхнюю и нижнюю полые вены поступает в правое предсердие и оттуда в общий желудочек. Артериальная кровь поступает через левое предсердие в общий желудочек и смешивается с венозной кровью. Смешанная кровь поступает одновременно в аорту и легочную артерию. Из легочной артерии значительная часть крови через Боталлов проток попадает в нисходящую аорту, а остальная часть — в ветви легочной артерии и затем в легкие. Основная масса крови, попавшей в аорту, проходит в ветви дуги, а остальная часть идет через суженную часть перешейка в нисходящую аорту. Вследствие дефекта в межпредсердной перегородке и колебаний давления в межпредсердиях происходит двусторонний сброс крови через дефект перегородки. Поступление в сосуды большого круга смешанной крови обусловливает общий цианоз.

1 — Дуга аорты
Arcus aortae

2 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

3 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

4 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

5 — Коарктация
Coarctatio

6 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

7 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

8 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

9 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

10 — Левое ушко
Auricula sinistra

11 — Луковица аорты
Bulbus aortae

12 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

13 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

14 — Общий желудочек
Ventriculus communis

15 — Межжелудочковый гребень
Crista interventricularis

16 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

17 — Наджелудочковый гребень
Crista supraventricularis

18 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

19 — Клапан венечного синуса (Тебезия)
Valvula sinus coronarii (Thebesii)

20 — Клапан нижней полой вены (Евстахия)
Valvula venae cavae inferioris (Eustachii)

21 — Правое предсердие
Atrium dextrum

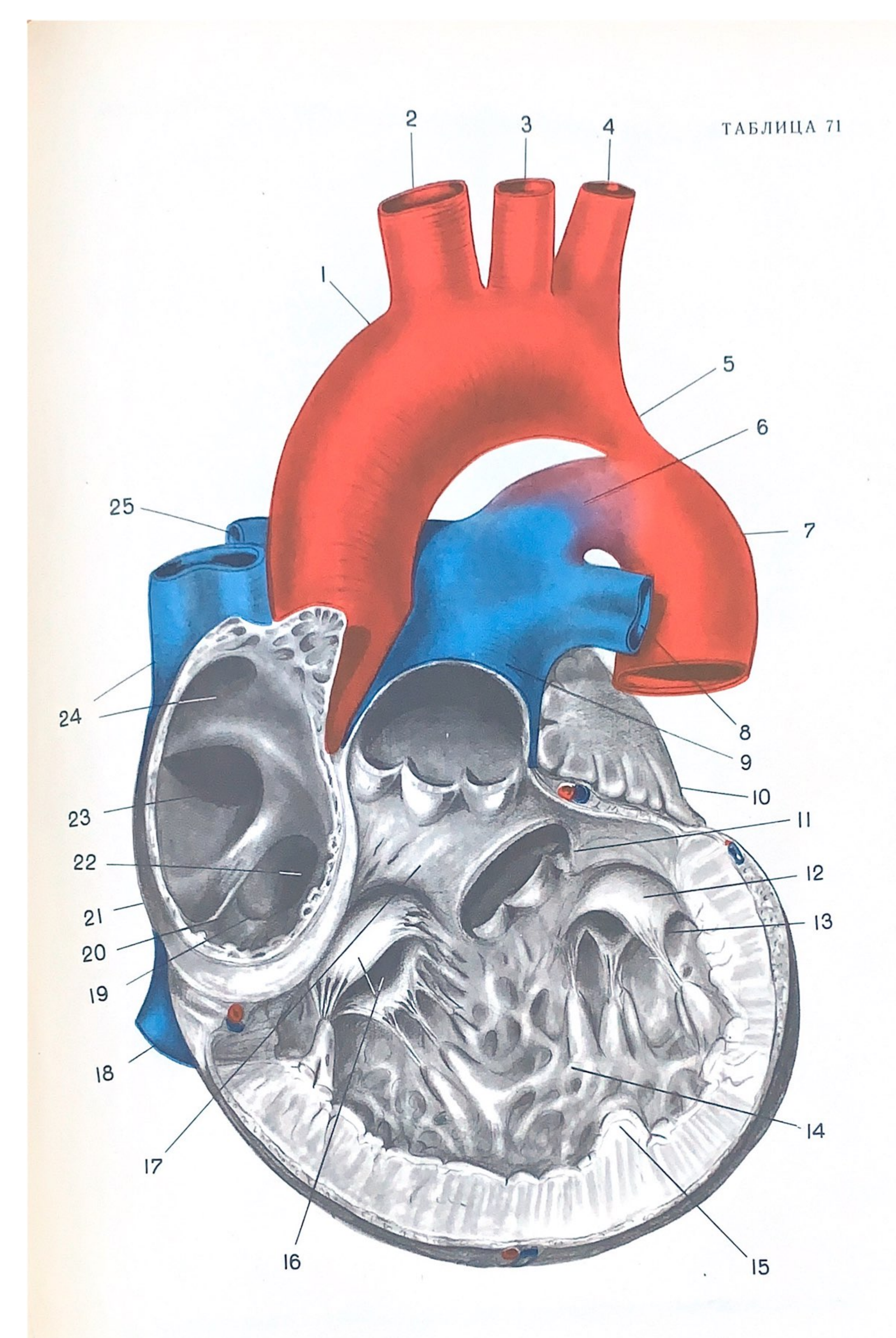
22 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

23 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

24 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

25 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

ТАБЛИЦА 71



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА“, ТРАНСПОЗИЦИЯ КРУПНЫХ СОСУДОВ, ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ. ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ С ОБЩИМ ЖЕЛУДОЧКОМ

Вид сердца спереди. Удалены передние стенки правого предсердия, общего желудочка, артериального конуса и бульбарной части аорты.

Видны: сужение перешейка аорты центрального расположения, расширенный Боталлов проток, полное смещение вправо аорты и влево легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки. Межжелудочковая перегородка полностью отсутствует.

Нарушения гемодинамики те же, что указаны в тексте к таблице 71.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Дуга аорты
Arcus aortae

3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

4 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

5 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

6 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

7 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

8 — Коарктация
Coarctatio

9 — Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens

10 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

11 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

12 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

13 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

14 — Двустворчатый клапан
Valvula bicuspidalis

15 — Левое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

16 — Общий желудочек
Ventriculus communis

17 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

18 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

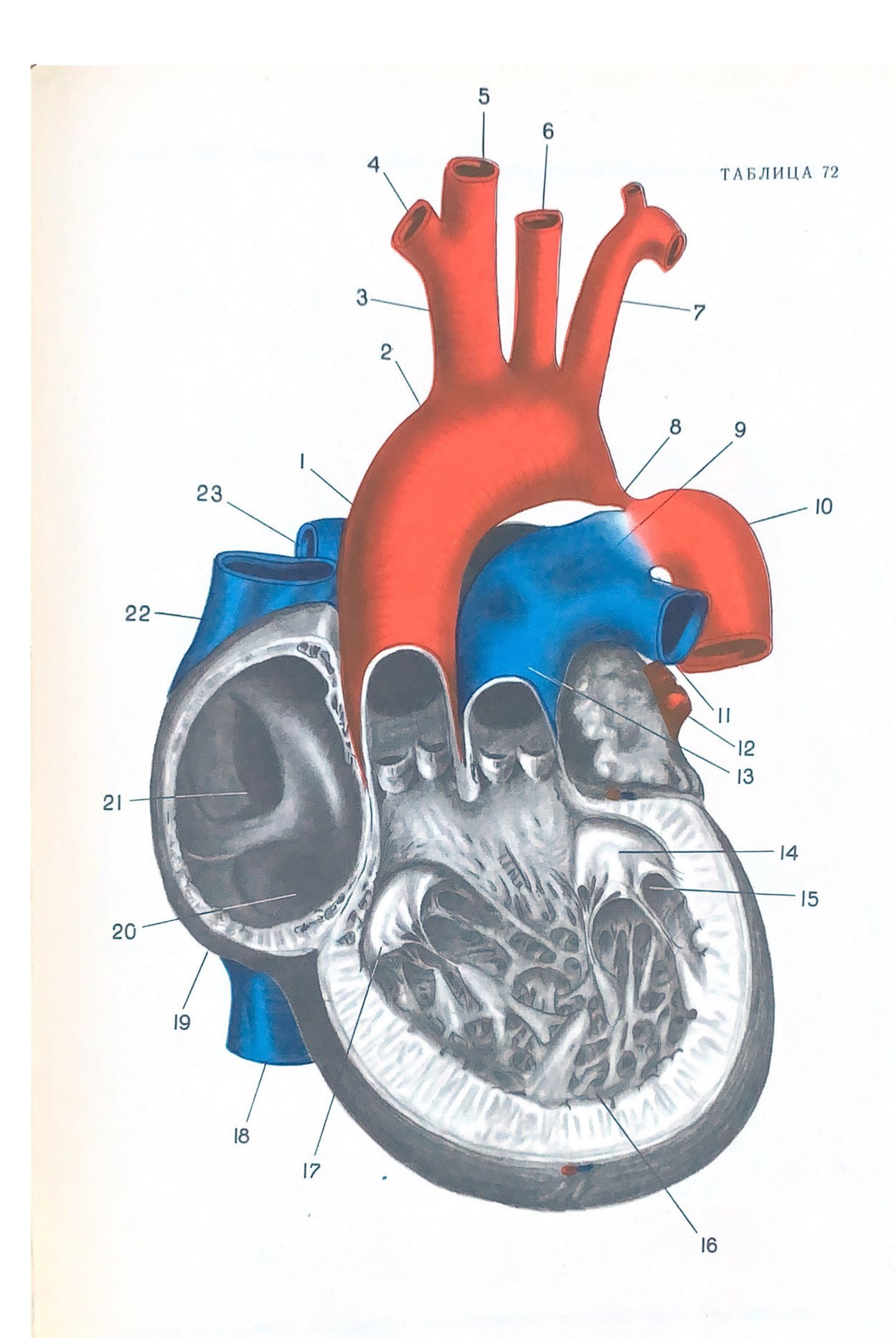
19 — Правое предсердие
Atrium dextrum

20 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum sinistrum

21 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

22 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

23 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА“ С АНЕВРИЗМОЙ БОТАЛЛОВА ПРОТОКА, АНОМАЛЬНЫМ ОТХОЖДЕНИЕМ ПРАВОЙ ПОДКЛЮЧИЧНОЙ АРТЕРИИ И ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

На рис. **А** показано сердце спереди с удаленными передними стенками правого предсердия и правого желудочка.

Видны: сужение перешейка аорты центрального расположения, аневризматически расширенный Боталлов проток и дефект межпредсердной перегородки. Правая подключичная артерия, отходя проксимальнее всех остальных ветвей дуги, проходит позади пищевода слева направо к правой верхней конечности. При этом правая подключичная артерия, сжимая пищевод и трахею, нарушает их нормальную проходимость.

На рис. **Б** (вид сзади) показано прохождение слева направо аномально отходящей правой подключичной артерии, сжимающей пищевод и трахею.

Вследствие сужения перешейка давление в аорте повышено. Это повышенное давление передается в левое предсердие. Поэтому часть артериальной крови из левого предсердия поступает через дефект межпредсердной перегородки в правое предсердие и смешивается с венозной кровью. Значительная часть артериальной крови переходит в левый желудочек и затем в аорту. Отсюда небольшая ее часть проходит через сужение перешейка в нисходящую аорту, а вся остальная кровь идет в ветви дуги. Смешанная кровь поступает из правого предсердия в правый желудочек и затем в легочную артерию. Небольшая часть этой крови идет в ветви легочной артерии, а основная часть ее проходит через расширенный Боталлов проток в нисходящую аорту. Вследствие того, что Боталлов проток открывается в суженную часть перешейка аорты и затрудняет продвижение крови в утробном периоде, происходит аневризматическое расширение протока.

Переход значительного количества смешанной крови в нисходящую аорту с недостаточным содержанием кислорода вызывает диссоциированный цианоз нижних конечностей.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Дуга аорты
Arcus aortae

3 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

4 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

5 — Трахея
Trachea

6 — Пищевод
Oesophagus

7 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

9 — Коарктация
Coarctatio

10 — Аневризма Боталлова протока
Aneurisma ductus Botalli

11 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

12 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

13 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

14 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

15 — Левое ушко
Auricula sinistra

16 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

17 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

18 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

19 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

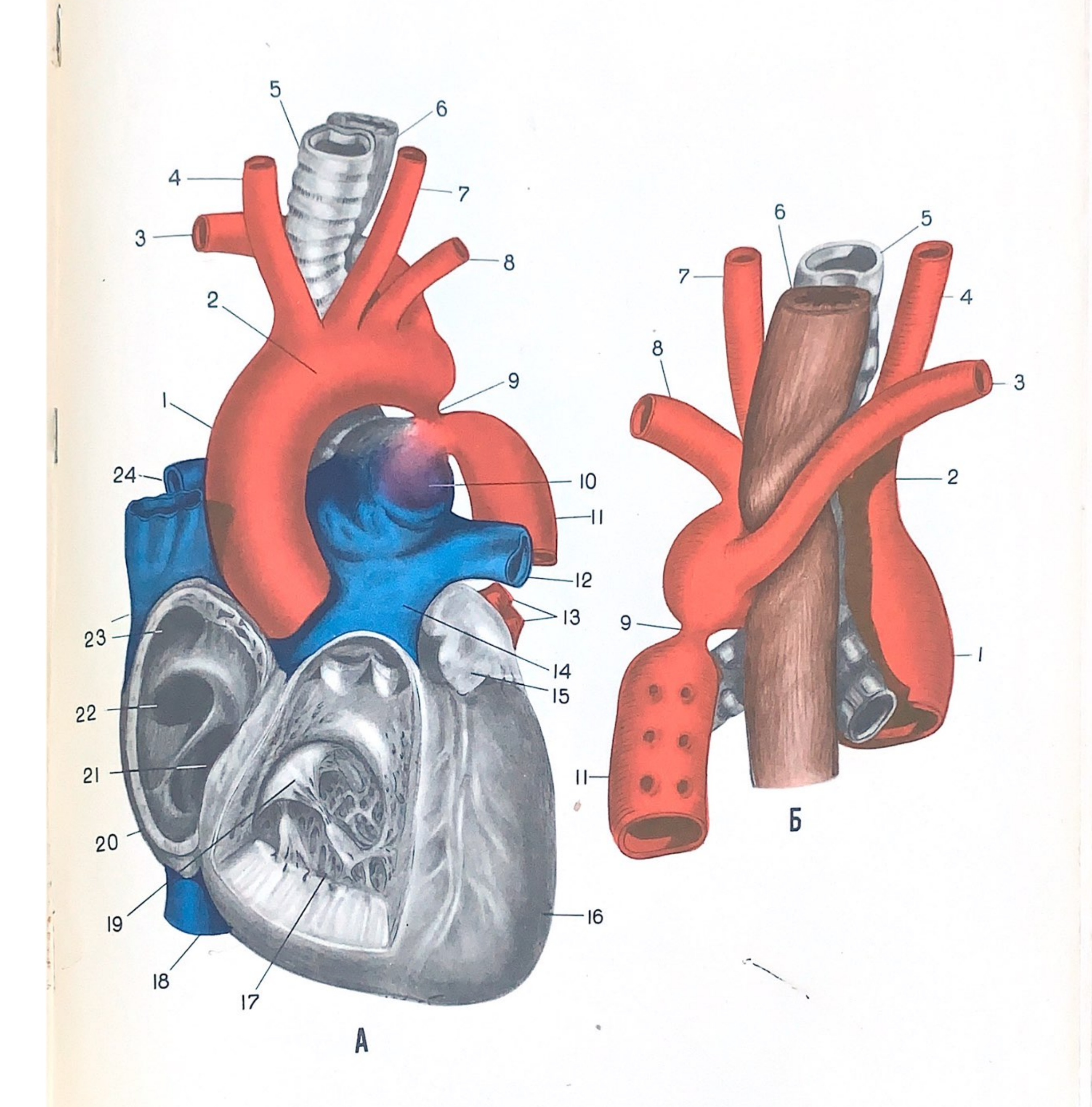
20 — Правое предсердие
Atrium dextrum

21 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

22 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

23 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

24 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis


5
6
4
7
3
8
2
9
1
10
24
11
12
13
23
14
15
22
21
20
16
19
18
17
А
6
5
7
4
8
3
2
9
1
11
Б

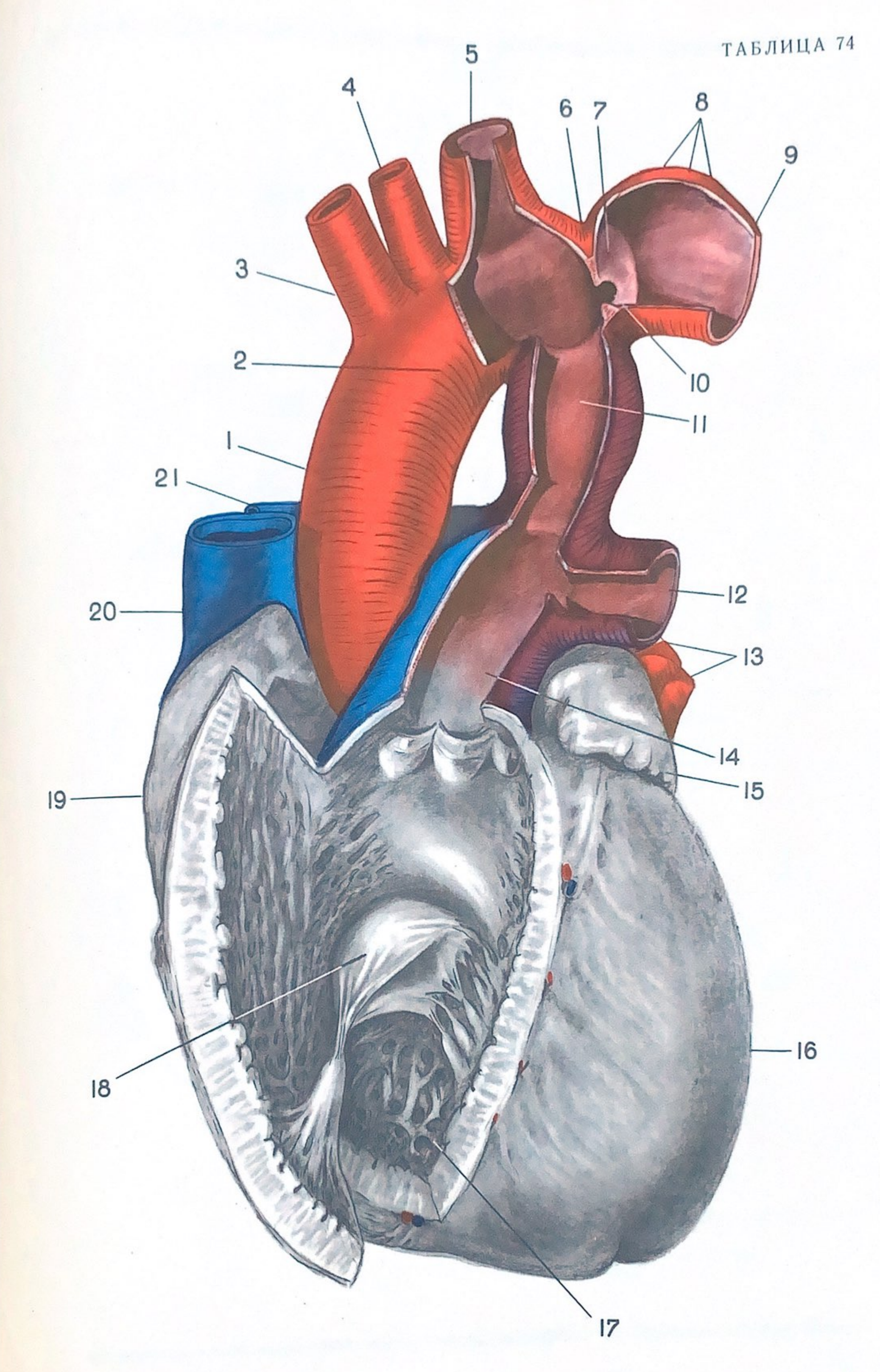
КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА" ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ

Вид сердца спереди. Вскрыты передние стенки правого желудочка, легочной артерии, Боталлова протока и части дуги аорты проксимальнее и дистальнее ее сужения.

Видны: сужение перешейка аорты, расположенное дистальнее аортального конца Боталлова протока, „диафрагма" суженной части с эксцентрически расположенным отверстием и постстенотическое расширение нисходящей аорты. Сердце двуверхушечное. Артериальная кровь, поступающая в левое предсердие из легочных вен, переходит в левый желудочек, а затем в аорту. Вследствие коарктации аорты, расположенной дистальнее впадения Боталлова протока, значительное количество артериальной крови забрасывается через проток в легочную артерию, где смешивается с венозной кровью, поступающей из правого желудочка. Это приводит к переполнению кровью малого круга кровообращения, что обусловливает прогрессирующий фиброз легочных сосудов, с последующим снижением количества аэрируемой крови.

По нашим экспериментальным наблюдениям на животных с моделями пороков, аналогичных описываемому, значительные массы крови, как установлено кинеангиокардиографией, циркулируют по замкнутому короткому кругу: аорта—Боталлов проток—легочные артерии—легкие—легочные вены—левое предсердие—левый желудочек—аорта.

1—Восходящая аорта
Aorta ascendens
2—Дуга аорты
Arcus aortae
3—Безымянная артерия
Arteria anonyma
4—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
5—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
6—Коарктация
Coarctatio
7—„Диафрагма"
„Diaphragma"
8—Постстенотическое расширение аорты
Dilatatio poststenotica aortae
9—Нисходящая аорта
Aorta descendens
10—Эксцентрическое отверстие
Foramen excentricum
11—Открытый Боталлов проток
Ductus Botalli persistens
12—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis
13—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae
14—Легочная артерия
Arteria pulmonalis
15—Левое ушко
Auricula sinistra
16—Левый желудочек
Ventriculus sinister
17—Правый желудочек
Ventriculus dexter
18—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis
19—Левое предсердие
Atrium sinistrum
20—Верхняя полая вена
Vena cava superior
21—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21

ИСТИННЫЙ ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ, НЕФУНКЦИОНИРУЮЩИЙ ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК, ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

На рис. **А** изображено сердце спереди с удаленными передними стенками правого предсердия, правого и левого желудочков. Вскрыта передняя стенка общего артериального ствола.

Виден общий артериальный ствол, образованный в процессе эмбриогенеза из легочной артерии и аорты вследствие отсутствия перегородки, разделяющей общий артериальный ствол на аорту и легочную артерию. От общего артериального ствола отходят ветви легочной артерии. Далее общий артериальный ствол переходит в широкий Боталлов проток, который открывается в дугу аорты. От дуги аорты берут начало ветви ее. Дистальнее места впадения Боталлова протока аорта сужена. После суженной части начинается нисходящая аорта.

На рисунке видны рудиментарный левый нефункционирующий желудочек, расположенный в массивной стенке сердца, аплазия левого атриовентрикулярного отверстия, расширение правого предсердия и правого желудочка и дефект межпредсердной перегородки.

На рис. **Б** показан эмбриогенез данного порока. Гемодинамические нарушения следующие.

Венозная кровь поступает из верхней и нижней полых вен в правое предсердие. Туда же через дефект межпредсердной перегородки поступает артериальная кровь из левого предсердия и смешивается с венозной кровью. Смешанная кровь идет в правый желудочек и затем в общий артериальный ствол. Из последнего часть крови через ветви легочной артерии идет в легкие, а остальная часть через Боталлов проток направляется в аорту. В аорте кровь идет по двум направлениям: в ветви дуги и через коарктацию в нисходящую аорту. При данном заболевании наблюдается общий цианоз, так как в сосуды поступает смешанная кровь с недостаточным содержанием кислорода.

Случай описан М. Коза в 1923 году.

1 — Истинный артериальный ствол
Truncus arteriosus verus

2 — Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

3 — Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

4 — Боталлов проток
Ductus Botalli

5 — Дуга аорты
Arcus aortae

6 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

7 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

8 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

9 — Коарктация
Coarctatio

10 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

11 — Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

12 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

13 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

14 — Межжелудочковая перегородка
Septum ventriculorum

15 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

16 — Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis

17 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

18 — Правое предсердие
Atrium dextrum

19 — Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

20 — Дефект межпредсердной перегородки
Defectus septi atriorum

21 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

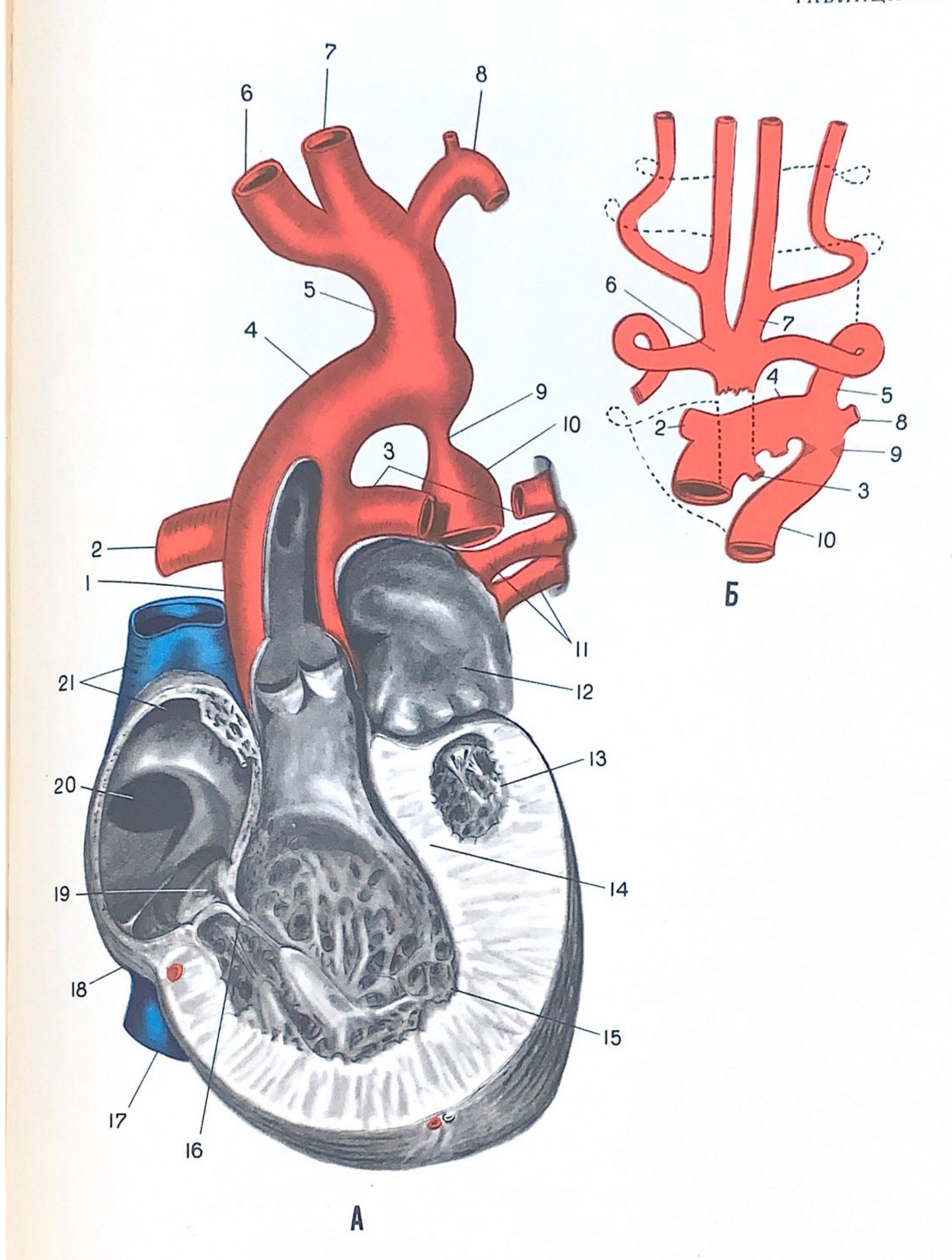

6
7
8
5
4
9
10
3
2
1
11
12
21
13
20
14
19
15
18
17
16
А
6
7
4
5
2
8
9
3
10
Б

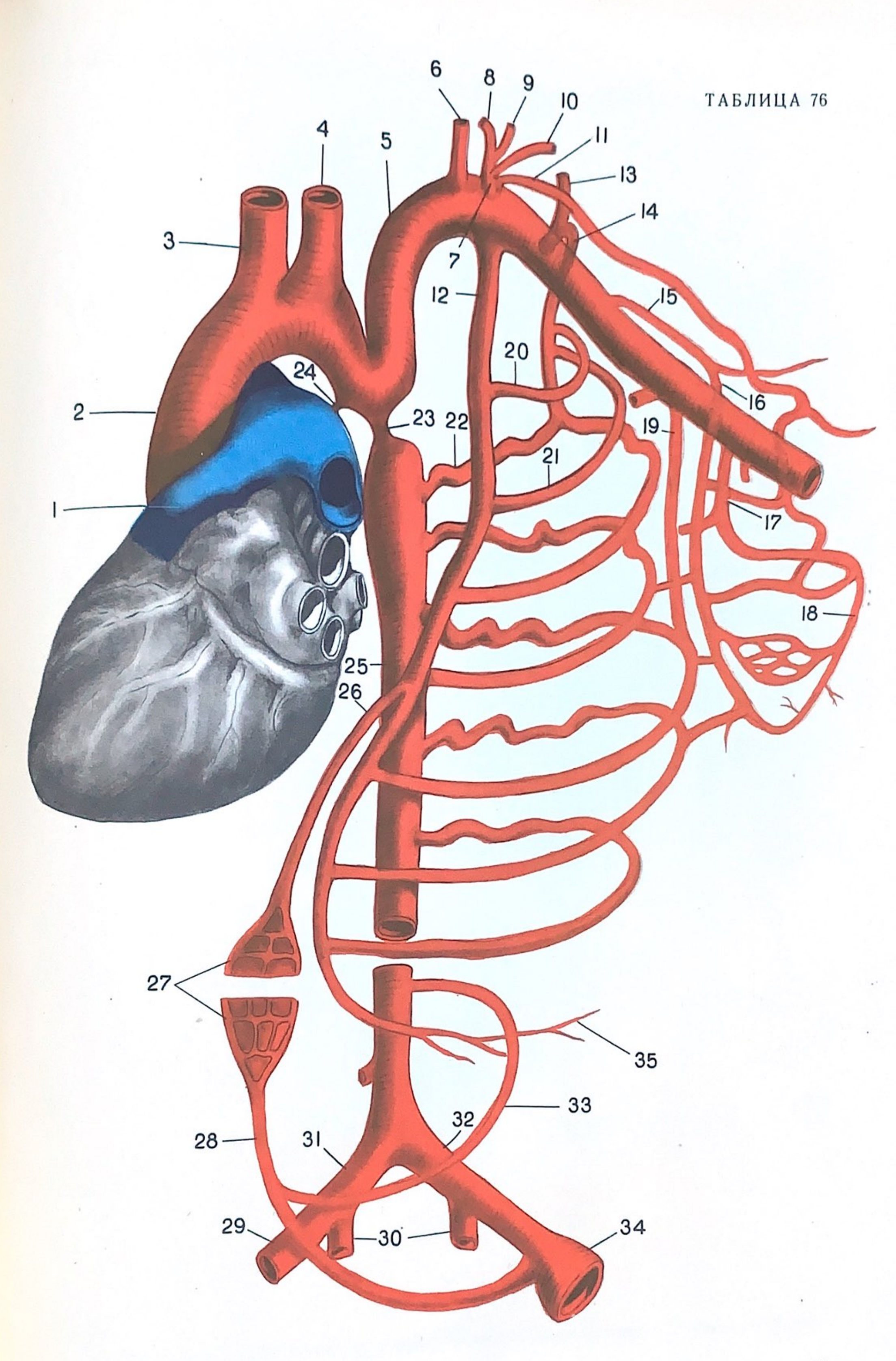
ТАБЛИЦА 76

КОЛЛАТЕРАЛЬНОЕ КРОВОСНАБЖЕНИЕ ПРИ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ „ВЗРОСЛОГО ТИПА“

На рисунке видно сужение перешейка аорты при облитерированном Боталловом протоке. Левая подключичная артерия отходит нормально, дистальнее остальных ветвей дуги. Выполняя основную функцию при коллатеральном кровоснабжении, левая подключичная артерия и отходящие от нее ветви резко расширены. Из этих ветвей основную роль играет внутренняя грудная артерия, анастомозирующаяся с межреберными артериями, которые транспортируют кровь в нисходящую аорту. Межреберные артерии вследствие их усиленной функции расширены и удлинены, что обусловливает их извитость, ведущую к разрушению (узурации) нижнего края ребер.

На рисунке также показано, что кровь из подключичной артерии через внутреннюю грудную, верхнюю и нижнюю надчревные артерии идет в бедренную артерию, минуя нисходящую аорту. В сосудах верхних конечностей, туловища и головы артериальное давление повышено, в то время как в сосудах нижних конечностей оно понижено, вследствие чего пульсация тыльной артерии стопы часто не обнаруживается.

1 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis
2 — Восходящая аорта
Aorta ascendens
3 — Безымянная артерия
Arteria anonyma
4 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra
5 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra
6 — Позвоночная артерия
Arteria vertebralis
7 — Щитовидно-шейный ствол
Truncus thyreo-cervicalis
8 — Нижняя щитовидная артерия
Arteria thyreoidea inferior
9 — Восходящая шейная артерия
Arteria cervicalis ascendens
10 — Поверхностная шейная артерия
Arteria cervicalis superficialis
11 — Поперечная лопаточная артерия
Arteria transversa scapulae
12 — Внутренняя грудная артерия
Arteria mammaria interna
13 — Глубокая шейная артерия
Arteria cervicalis profunda
14 — Верхняя межреберная артерия
Arteria intercostalis suprema
15 — Поперечная шейная артерия
Arteria transversa colli
16 — Нисходящая ветвь поперечной шейной артерии
Ramus descendens a. transversae colli
17 — Подлопаточная артерия
Arteria subscapularis
18 — Лопаточная окружающая артерия
Arteria circumflexa scapulae
19 — Боковая артерия груди
Arteria thoracalis lateralis
20 — Первая межреберная артерия
Arteria intercostalis I
21 — Вторая межреберная артерия
Arteria intercostalis II
22 — Третья межреберная артерия
Arteria intercostalis III
23 — Коарктация
Coarctatio
24 — Артериальная связка
Lig. arteriosum
25 — Нисходящая аорта
Aorta descendens
26 — Верхняя надчревная артерия
Arteria epigastrica superior
27 — Анастомозы верхней надчревной артерии с нижней надчревной артерией
28 — Нижняя надчревная артерия
Arteria epigastrica inferior
29 — Правая наружная подвздошная артерия
Arteria iliaca externa dextra
30 — Правая внутренняя подвздошная артерия (подчревная)
Arteria iliaca interna dextra (hypogastrica)
31 — Правая общая подвздошная артерия
Arteria iliaca communis dextra
32 — Левая общая подвздошная артерия
Arteria iliaca communis sinistra
33 — Поясничная артерия
Arteria lumbalis
34 — Левая наружная подвздошная артерия
Arteria iliaca externa sinistra
35 — Диафрагмальная ветвь
Ramus diaphragmaticus


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35

ФОРМЫ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ „ВЗРОСЛОГО ТИПА“

На рисунках показаны различные формы сужения аорты и облитерация Боталлова протока. Сужение аорты располагается ниже или выше артериальной связки, иногда оно непосредственно соединяется с суженной частью аорты. При коарктации аорты взрослого типа, несмотря на резкое сужение аорты, проток обычно нормально облитерируется и кровоснабжение нижней конечности осуществляется через коллатеральные сосуды.

Когда коарктация аорты расположена выше левой подключичной артерии, питание левой руки происходит через коллатерали.

Коллатерали развиваются между двумя сегментами, лежащими выше и ниже коарктации. Нижняя щитовидная, поперечно-шейная, поперечно-лопаточная, внутренняя грудная и подлопаточная артерии анастомозируются с межреберными и надчревными артериями.

Ввиду отсутствия коммуникации между артериальной и венозной системами цианоза при коарктации аорты „взрослого типа“ не бывает.

1 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

2 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

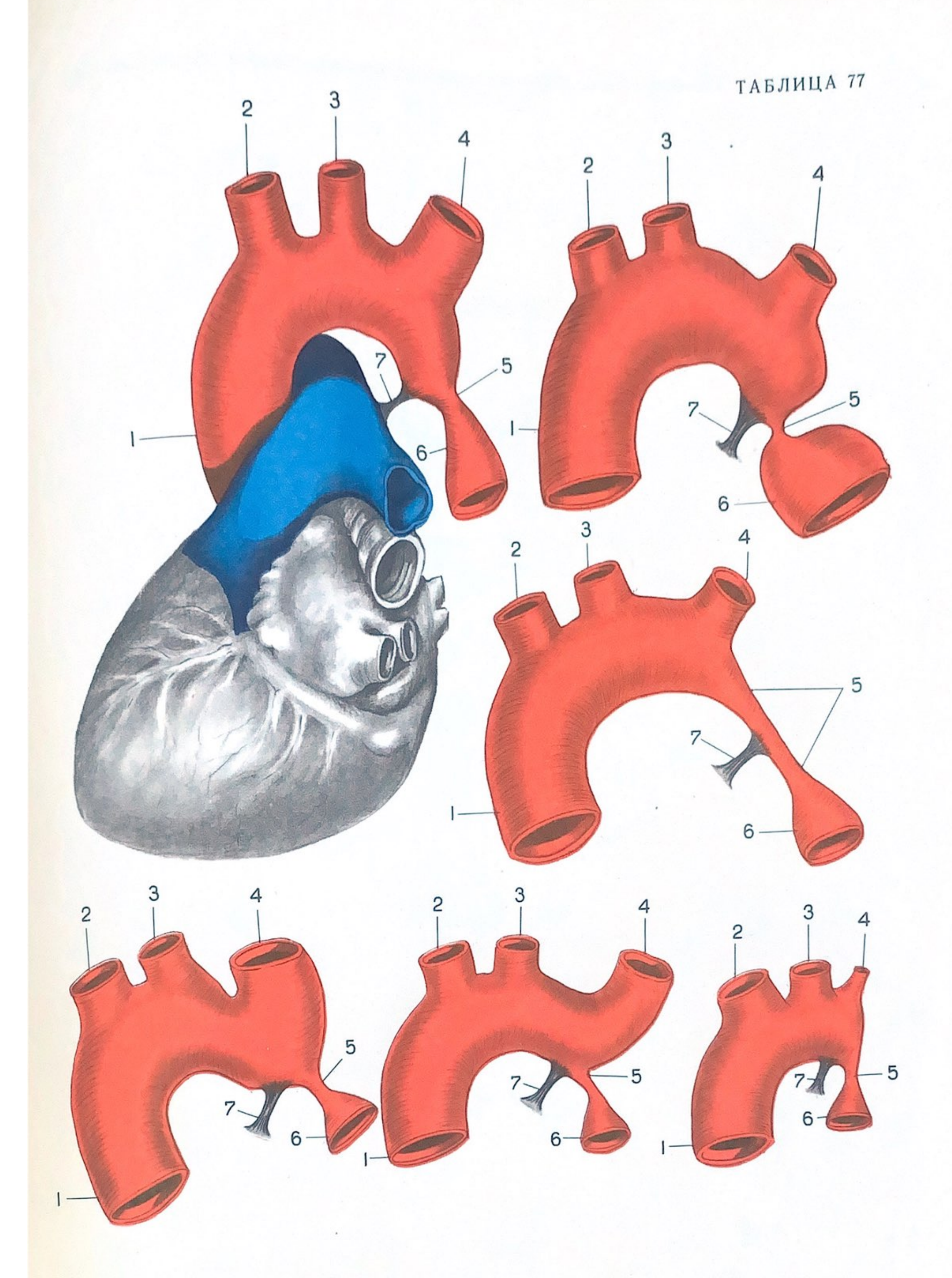
3 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

4 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

5 — Коарктация аорты
Coarctatio aortae

6 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

7 — Артериальная связка
Lig. arteriosum


2
3
4
1
5
6
7
2
3
4
1
7
5
6
2
3
4
5
7
1
6
2
3
4
5
7
6
1
2
3
4
7
5
6
1
2
3
4
7
5
6
1

ФОРМЫ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ „ВЗРОСЛОГО ТИПА" И „ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА"

На рисунках показаны различные формы сужения перешейка аорты как при облитерированном, так и при открытом Боталловом протоке. Видны различные формы впадения Боталлова протока в аорту и отхождения ветвей дуги.

На рис. **А**—коарктация аорты „взрослого типа". Суженный участок аорты притянут артериальной связкой к легочной артерии.

На рис. **Б**—коарктация аорты расположена ниже места прикрепления артериальной связки.

На рис. **В**—резкое сужение аорты, облитерирующее ее просвет.

Боталлов проток, расположенный ниже облитерированного участка аорты, продолжается в нисходящую аорту.

Кровоснабжение нижних конечностей осуществляется от легочной артерии через Боталлов проток в нисходящую аорту.

На рис. **Г**—коарктация аорты расположена ниже места впадения открытого Боталлова протока. Направление тока крови—из аорты в легочную артерию через Боталлов проток. При легочной гипертензии может быть обратный сброс.

На рис. **Д**—аплазия восходящей аорты. Через Боталлов проток кровь транспортируется в дугу и нисходящую аорту.

На рис. **Е**—диффузная коарктация расположена ниже прикрепления артериальной связки.

1—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

2—Восходящая аорта
Aorta ascendens

3—Безымянная артерия
Arteria anonyma

4—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

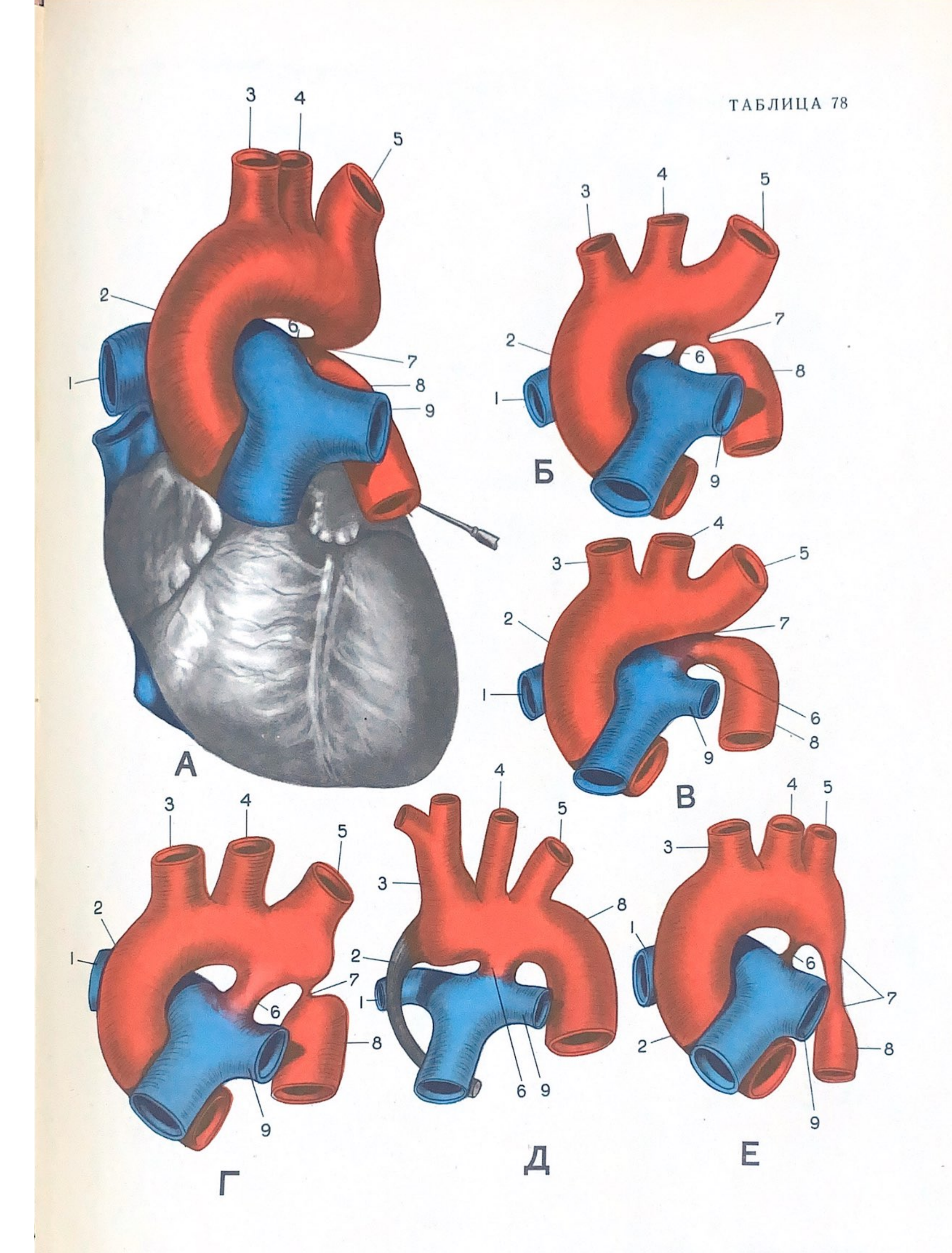
5—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

6—Боталлов проток—артериальная связка
Ductus Botalli—lig. arteriosum

7—Коарктация
Coarctatio

8—Нисходящая аорта
Aorta descendens

9—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis


А
Б
В
Г
Д
Е

РАЗЛИЧНЫЕ ТИПЫ ОТХОЖДЕНИЯ ВЕТВЕЙ ДУГИ АОРТЫ (по М. А. Тихомирову)

На рисунках показаны различные формы отхождения ветвей от дуги аорты.

Образование ветвей дуги и их многочисленных вариантов связано с инволюцией I, II, V и VI пар артерий жаберных дуг. В процессе этого преобразования может наблюдаться наибольший процент аномалий и пороков развития не одновременно, а в разные периоды эмбриональной жизни.

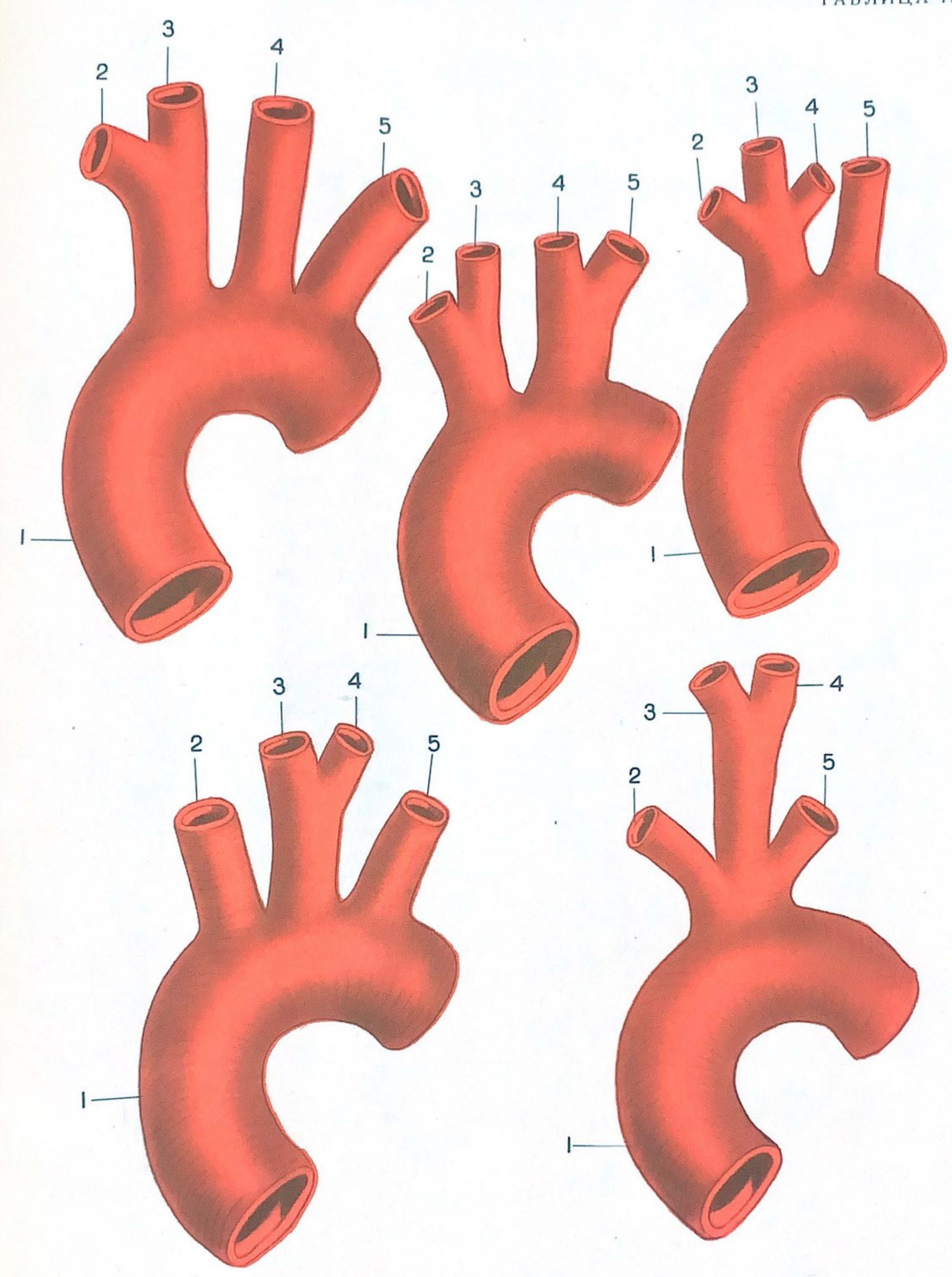
1—Восходящая аорта
Aorta ascendens

2—Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

3—Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

4—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

5—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra


2
3
4
5
1
2
3
4
5
1
2
3
4
5
1
2
3
4
5
1
2
3
4
5
1

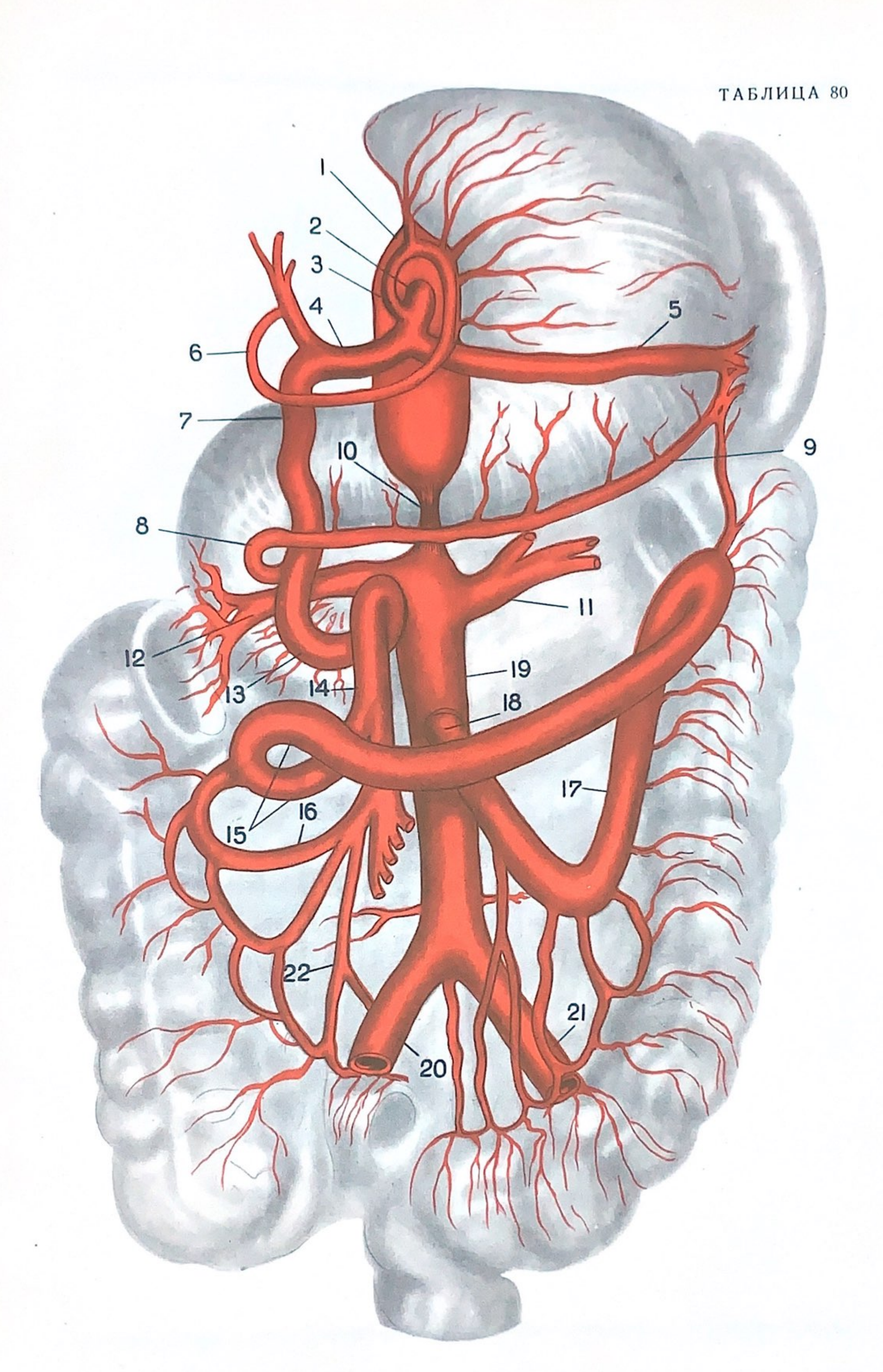
КОЛЛАТЕРАЛЬНОЕ КРОВОСНАБЖЕНИЕ ПРИ АТРЕЗИИ БРЮШНОЙ АОРТЫ ВЫШЕ МЕСТА ОТХОЖДЕНИЯ ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ (по А. А. Вишневскому)

На рисунке показана атрезия части брюшной аорты между местами отхождения чревной и почечных артерий. Коллатеральное кровоснабжение осуществляется через следующие артерии: чревную—печеночную — верхнюю поджелудочно - двенадцатиперстную—нижнюю поджелудочно-двенадцатиперстную—верхнюю брыжеечную—среднюю ободочную. Далее кровь ретроградно через левую ободочную и нижнюю брыжеечную артерии поступает в брюшную аорту, ниже места отхождения почечных артерий. Ветви, отходящие от коллатералей, не участвуют непосредственно в коллатеральном кровоснабжении—их диаметр нормальных размеров.

В артериях верхней части тела давление крови повышено, в то время как в артериях нижней части тела оно ниже нормы. Пульс на тыльной артерии стопы не прощупывается.

Схема составлена на основании ретроградной контрастной аортографии посредством ввода зонда через бедренную артерию в брюшную аорту.

1—Брюшная аорта
Aorta abdominalis
2—Чревная артерия
Arteria coeliaca
3—Левая желудочная артерия
Arteria gastrica sinistra
4—Печеночная артерия
Arteria hepatica
5—Селезеночная артерия
Arteria lienalis
6—Правая желудочная артерия
Arteria gastrica dextra
7—Верхняя поджелудочно-двенадцатиперстная артерия
Arteria pancreatico-duodenalis superior
8—Правая желудочно-сальниковая артерия
Arteria gastro-epiploica dextra
9—Левая желудочно-сальниковая артерия
Arteria gastro-epiploica sinistra
10—Атрезия аорты
Atresia aortae
11—Левая почечная артерия
Arteria renalis sinistra
12—Правая почечная артерия
Arteria renalis dextra
13—Нижняя поджелудочно-двенадцатиперстная артерия
Arteria pancreatico-duodenalis inferior
14—Верхняя брыжеечная артерия
Arteria mesenterica superior
15—Средняя ободочная артерия
Arteria colica media
16—Правая ободочная артерия
Arteria colica dextra
17—Левая ободочная артерия
Arteria colica sinistra
18—Нижняя брыжеечная артерия
Arteria mesenterica inferior
19—Брюшная аорта
Aorta abdominalis
20—Правая общая подвздошная артерия
Arteria iliaca communis dextra
21—Левая общая подвздошная артерия
Arteria iliaca communis sinistra
22—Подвздошно-ободочная артерия
Arteria ileocolica


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

АРТЕРИО-ВЕНОЗНАЯ АНЕВРИЗМА ЛЕГКИХ

Вид сердца спереди.

Показано схематическое изображение артерио-венозной аневризмы легкого. Артерия, впадающая в аневризму, приносит венозную кровь, а из аневризмы кровь оттекает в вены, несущие артериальную кровь.

Морфологически артерио-венозная аневризма легких представляет собой соединение между артериальными и венозными сосудами в виде ангиомоподобного сосудистого конгломерата или простого мешковидного расширения.

Нарушение гемодинамики в патологически соединенных артериях и венах в малом кругу обычно не распространяется на систему большого круга кровообращения. Цианоз здесь наступает вследствие поступления в артерио-венозное соединение неокисленной крови, а интенсивность цианоза зависит от давности процесса, величины аневризмы и возраста больного.

В малом кругу кровообращения наблюдается гипертензия в легочных венах, отводящих кровь, и гипотензия в венах, приводящих кровь к аневризматическому мешку, что отражается на левом предсердии и левом желудочке.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Нисходящая аорта
Aorta descendens

5—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

6—Левое легкое
Pulmo sinister

7—Мелкая ветвь легочной артерии

8—Артерио-венозная аневризма
Aneurisma arterio-venosa

9—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

10—Левый желудочек
Ventriculus sinister

11—Правый желудочек
Ventriculus dexter

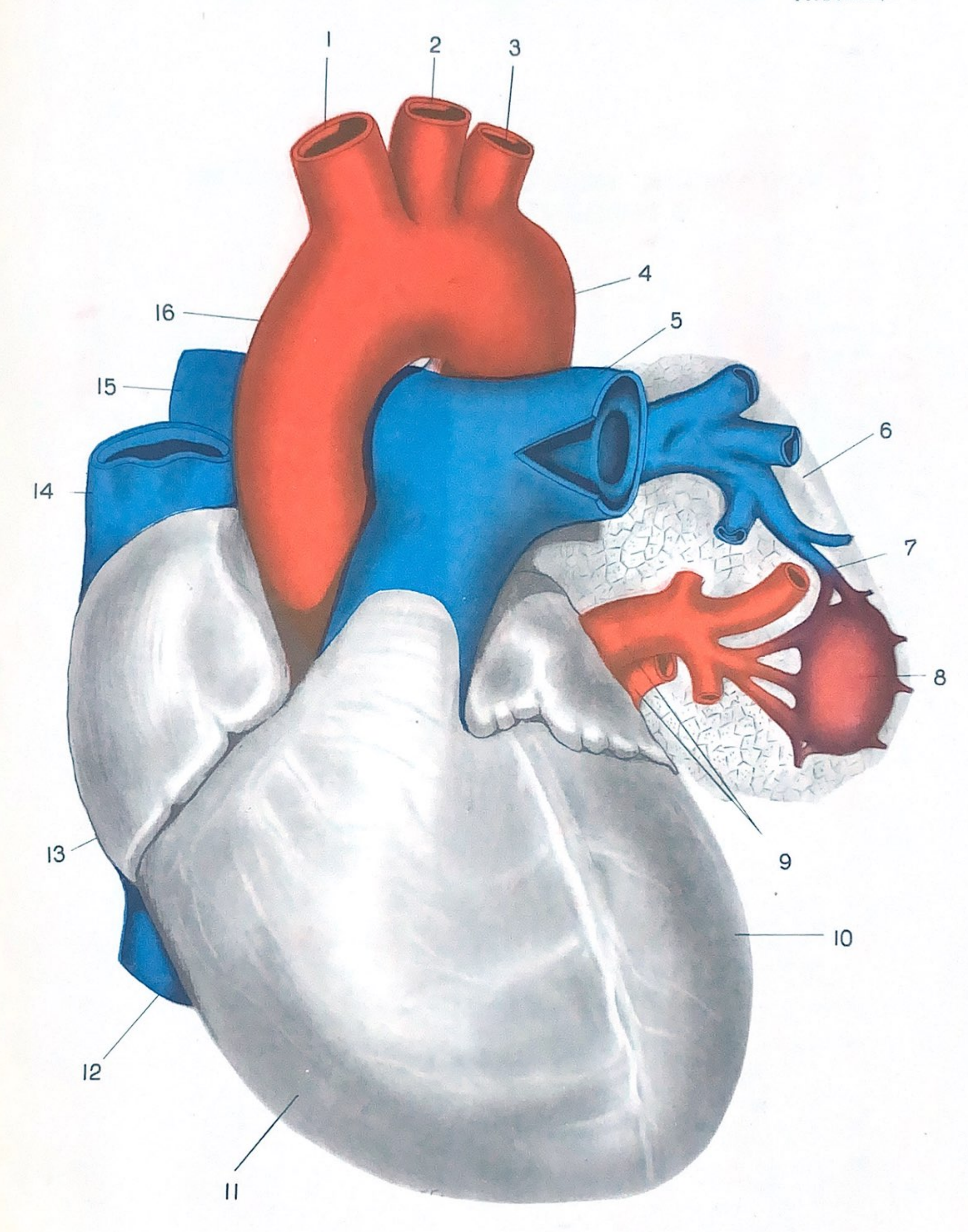
12—Нижняя полая вена
Vena cava inferior

13—Правое предсердие
Atrium dextrum

14—Верхняя полая вена
Vena cava superior

15—Правая ветвь легочной артерии
Ramus dexter a. pulmonalis

16—Восходящая аорта
Aorta ascendens


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16

ВАСКУЛЯРИЗАЦИЯ СЕРДЦА ТРЕМЯ КОРОНАРНЫМИ СОСУДАМИ В СОЧЕТАНИИ С ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО

Вид сердца спереди. Показаны тетрада Фалло с подклапанным стенозом легочной артерии и образованием „третьего“ желудочка; в стенке „третьего“ желудочка, в пределах артериального конуса и передней стенки правого желудочка, разветвляется третья коронарная артерия, отходящая из правого синуса Вальсальвы. Сердце увеличено в размерах за счет гипертрофированного правого желудочка. Полости сердца растянуты в продольном диаметре. Имеется дефект межжелудочковой перегородки неправильно округлой формы. Луковица аорты смещена вправо и располагается „верхом“ на межжелудочковой перегородке.

„Третий“ желудочек, веретенообразной формы, ограничивается сверху двумя полулунными клапанами легочной артерии (в данном случае легочная артерия имеет два полулунных клапана). Левая ветвь легочной артерии диффузно расширена. Из правого синуса Вальсальвы выходят две коронарные артерии, устья которых располагаются на горизонтальной плоскости. Одна из них—третья коронарная артерия, огибая луковицу аорты спереди, справа налево и косо вниз, переходит на переднюю поверхность артериального конуса и разветвляется на стенке „третьего“ желудочка.

Данный порок описан А. Д. Крымским совместно с нами в 1956 г.

1—Безымянная артерия
Arteria anonyma

2—Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

3—Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra

4—Левая ветвь легочной артерии
Ramus sinister a. pulmonalis

5—Левые легочные вены
Venae pulmonales sinistrae

6—Большая вена сердца
Vena cordis magna

7—Окружающая ветвь левой венечной артерии сердца
Ramus circumflexus a. coronariae cordis sinistrae

8—Левая венечная артерия сердца
Arteria coronaria cordis sinistra

9—Передняя нисходящая ветвь левой венечной артерии сердца
Ramus descendens anterior a. coronariae cordis sinistrae

10—Левый желудочек
Ventriculus sinister

11—Передняя вена сердца
Vena cordis anterior

12—Правый желудочек
Ventriculus dexter

13—Передняя вена сердца
Vena cordis anterior

14—Третья венечная артерия сердца
Arteria coronaria cordis tertia

15—Правая венечная артерия сердца
Arteria coronaria cordis dextra

16—Правое предсердие
Atrium dextrum

17—Верхняя полая вена
Vena cava superior

18—Устья правой, левой и третьей венечных артерий сердца
Ostia a.a. coronariarum cordis dextra, sinistra et tertia

19—Легочная артерия
Arteria pulmonalis

20—Полулунный клапан легочной артерии
Valvula semilunaris a. pulmonalis

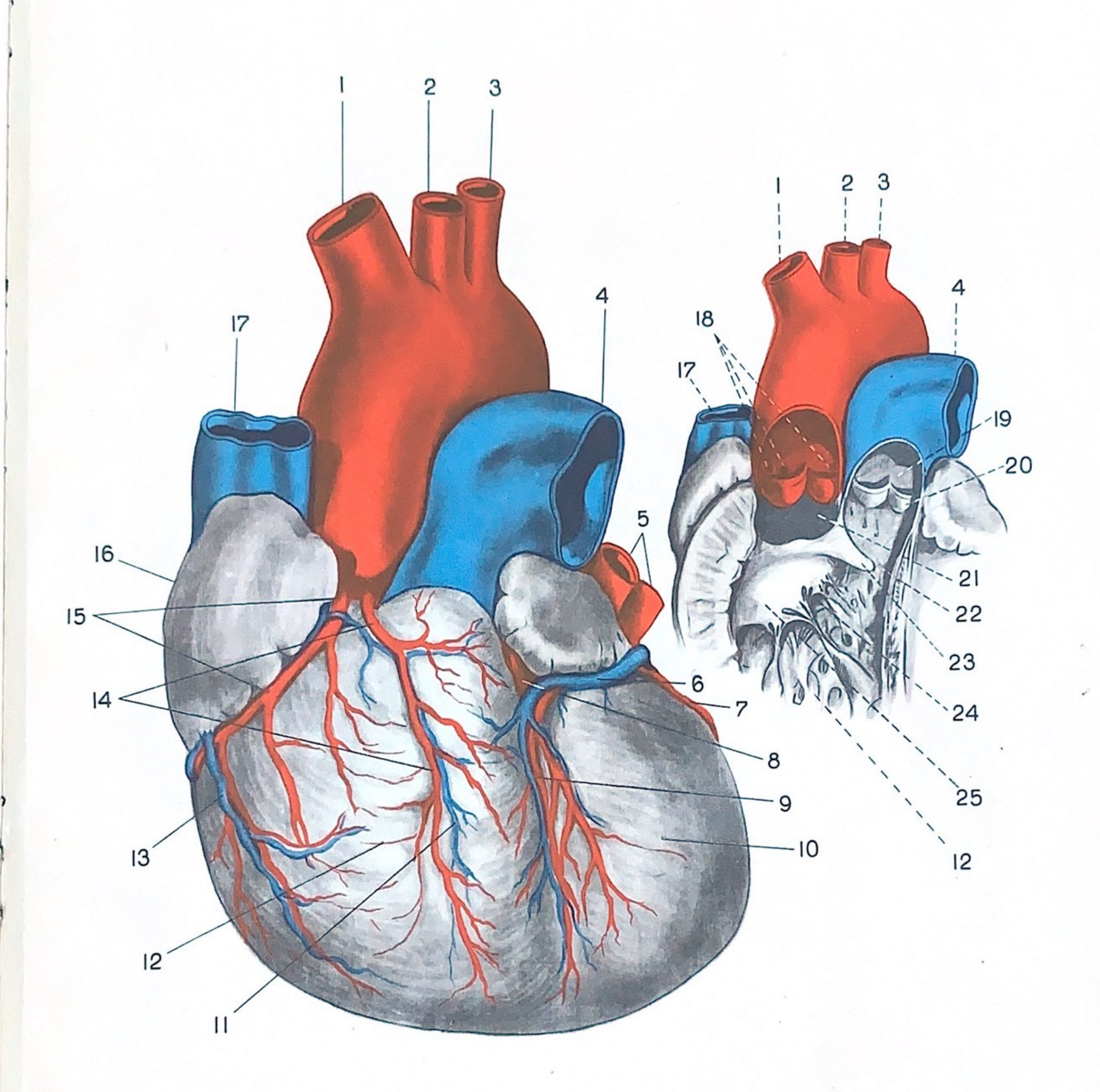
21—Дефект межжелудочковой перегородки
Defectus septi ventriculorum

22—Инфундибулярный стеноз
Stenosis infundibularis

23—Наджелудочковый гребень
Crista supraventricularis

24—Правое венозное отверстие
Ostium venosum dextrum

25—Трехстворчатый клапан
Valvula tricuspidalis


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25

МЕТОДИКА ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ВСКРЫТИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

В связи с развитием хирургии сердца и сосудов резко возрос интерес к изучению врожденных пороков сердца. Существующие методы вскрытия на секции неприменимы при врожденных пороках сердца — они могут привести к серьезным ошибкам в анатомической диагностике. Каждый вид врожденного порока и даже вариант одного и того же вида порока требует различного оперативного вмешательства. Поэтому распознавание врожденного порока сердца, возможное лишь при правильном вскрытии, приобретает в наше время большое практическое значение.

Вскрытие следует начинать с внимательного изучения окраски кожи трупа. Цианоз, наблюдающийся при многих врожденных пороках, бывает выражен в различных областях тела, в зависимости от вида порока. Например, цианоз только нижних конечностей обусловлен коарктацией „инфантильного типа“ аорты центрального расположения, т. е. расположением коарктации тотчас книзу от левой подключичной артерии, выше впадения персистирующего артериального (Боталлова) протока. Сочетание цианоза нижних конечностей с цианозом левой верхней конечности свидетельствует о коарктации „инфантильного типа“ аорты, локализующейся между левой сонной и левой подключичной артериями. Цианоз левой половины головы и левой верхней конечности объясняется локализацией коарктации между безымянной и левой сонной артериями. Общий акроцианоз свидетельствует об обширных коммуникациях между желудочками. Цианотичные пальцы рук и ног, напоминающие „барабанные палочки“, часто обнаруживают при тетраде Фалло и артерио-венозных фистулах легких. Однако надо иметь в виду, что подобные изменения пальцев конечностей могут возникать и в результате других, несердечных болезней.

Патологоанатом должен оценить пропорции тела, имея в виду, что плохо развитые части его, в зависимости от локализации, могут быть симптомами врожденных пороков сердца. При всех видах врожденных пороков, сопровождающихся гипоксемией вследствие смешивания артериальной и венозной крови, наблюдается отставание в росте и половой инфантилизм. Последний особенно резко выражен при коарктации аорты. Аномалии сердца и легких, сопровождающиеся сохранением антенатального типа кровообращения (направление тока крови из легочной артерии в нисходящую аорту через артериальный проток), приводят к недоразвитию туловища и нижних конечностей, в то время как голова и верхние конечности развиваются нормально. Дело тут в том, что верхняя часть тела через плечеголовные сосуды получает аэрированную кровь, а нижняя — смешанную.

Известно, что наряду с врожденными пороками сердца часто наблюдаются аномалии развития других органов. Обнаружение при наружном осмотре трупа, например, гипоспадии и эписпадии заставляет думать о коарктации аорты.

Следует иметь в виду, что коарктация аорты „взрослого типа“ может быть причиной развернутой клинической картины гипертонической болезни. Поэтому при вскрытии трупов больных гипертонической болезнью нужно тщательно исследовать перешеек аорты.

При коарктации аорты наблюдаются симптомы, сходные с начальной фазой облитерирующего эндоартериита (отсутствие пульса на тыльной артерии стопы, зябкость, усталость и боль в ногах), что приводит к ошибкам в диагностике. Поэтому при диагнозе „облитерирующий эндоартериит“ следует помнить о возможной коарктации аорты.

После вскрытия грудной полости необходимо осмотреть заднюю поверхность грудины. Извитая и расширенная внутренняя грудная артерия свидетельствует о коарктации аорты с закрытым артериальным протоком. Внутренняя грудная артерия не расширяется и не бывает извитой в том случае, когда коарктация аорты сочетается с персистирующим артериальным протоком. Извитые и расширенные межреберные артерии, с узурой нижних краев ребер, могут наблюдаться только при „взрослом типе“ коарктации аорты.

Большие дефекты в межжелудочковой перегородке, митральный стеноз в сочетании с открытым овальным отверстием, сужение легочной артерии приводят к ротированию сердца влево.

Осмотрев сердце и легкие на месте, нужно обратить внимание на скелетотопию сердца, поскольку спереди будет лежать тот отдел сердца, который несет на себе основную тяжесть функциональной нагрузки при данном порочном типе гемодинамики.

Вскрывать сердце следует на месте, не отделяя его от сосудов и легких. Для удобства манипулирования грудную полость вскрывают не по реберным хрящам, а значительно шире — по передним подмышечным линиям, и не обычным реберным ножом, а реберными ножницами.

После вскрытия перикарда спереди крестообразным разрезом следует ввести второй палец левой кисти в поперечный синус перикарда. Между вторым и первым пальцами левой кисти оказываются основные магистрали — внутриперикардиальные участки аорты и легочной артерии — в положении, предельно удобном для изучения. В начальном отделе аорта и легочная артерия имеют общую внутреннюю стенку и покрыты снаружи одним листком эпикарда.

Пинцетом, зажатым в правой руке, отделяют перикард, после чего легко установить наличие коммуникаций между аортой и легочной артерией в самом начальном отделе этих сосудов (аортопульмональный свищ). Фиксируя внимание на взаиморасположении (синтопии) аорты и легочной артерии, необходимо выяснить, имеются ли декстропозиция, транспозиция, общий артериальный ствол или аплазия этих сосудов. Если имеется атрезия аорты или легочной артерии, следует обратить внимание на персистирующий артериальный проток. При наличии же единственного артериального ствола, выходящего из сердца, нужно распознать, является ли он аортой или легочной артерией. Если он (артериальный ствол) окажется аортой, то легочное кровообращение будет обеспечиваться через расширенный Боталлов проток; основной же ствол легочной артерии до его бифуркации находят подвергшимся инволюции.

При сохранившейся легочной артерии и аплазии аорты первая превращается в общий артериальный ствол с отходящими от него ветвями легочной артерии; кровь транспортируется в аорту через персистирующий артериальный проток; восходящая аорта до безымянной артерии представляет собой фиброзный тяж.

Если вблизи единственного ствола нет фиброзного тяжа, соответствующего аорте или легочной артерии, то речь идет об общем артериальном стволе двух основных типов: истинном или ложном. При истинном общем артериальном стволе легочные артерии отходят до места отхождения плече-головных сосудов. При ложном общем артериальном стволе малый круг обеспечивается кровью через богато развитую сеть бронхиальных и плевральных сосудов.

Рассекают переходную складку перикарда вблизи отхождения от дуги аорты крупных сосудов, отпрепаровывают и отводят кверху вилочковую железу и осматривают места отхождения безымянной, левой сонной и левой подключичной артерий, аортальный и пульмональный концы артериального протока. Устанавливают аномалии ветвей дуги аорты, синтопию дуги с бронхами и определяют, нет ли двойной дуги аорты.

Исследовав магистральные стволы — аорту и легочную артерию, переходят к изучению систем верхней и нижней полых вен. Отсекают сегмент (верхушку) ушка правого предсердия, вводят через отверстие в ушке пуговчатые ножницы в верхнюю полую вену и вскрывают ее. Устанавливают аномалии в образовании верхней полой вены (например, сохранившийся Кювьеров проток). Затем, продолжая тот же разрез ножницами, через правое предсердие книзу вскрывают нижнюю полую вену. Через расширенный крючками разрез на передней стенке правого предсердия осматривают устье верхней полой вены, устье нижней полой вены, овальное отверстие и трехстворчатый клапан.

От середины вышеописанного разреза, справа налево, сверху вниз, вскрывают через правое атриовентрикулярное отверстие переднюю стенку правого желудочка до sulcus longitudinalis anterior у верхушки сердца. Производят под острым углом к предыдущему разрезу новый разрез снизу вверх, через переднюю стенку правого желудочка, артериальный конус и попадают в легочную артерию.

Указанные разрезы позволяют осмотреть межжелудочковую перегородку, артериальный конус, подклапанные, клапанные и надклапанные отделы легочной артерии.

Далее удаляют верхушку ушка левого предсердия, вводят ножницы в отверстие и, вскрыв левое предсердие сверху вниз по левому краю, осматривают шесть отверстий: устья четырех легочных вен, левое атриовентрикулярное отверстие и овальное отверстие. Разрез продолжают (под острым углом к предыдущему) слева направо, снизу вверх, через переднюю стенку левого желудочка до аорты, через ее устье. Осматривают двустворчатый клапан, полость левого желудочка, устье аорты, места отхождения коронарных артерий, положение луковицы аорты по отношению к межжелудочковой перегородке.

Указанный метод вскрытия дает возможность правильно распознавать врожденные пороки сердца с их сложной гемодинамикой, многочисленными сочетаниями и комбинациями.

Суммируя сказанное выше, следует прийти к таким выводам:

1. Сердце при врожденных пороках надо вскрывать на месте, не отделяя его от сосудов и легких.
2. Перед вскрытием сердца при врожденных пороках необходимо тщательно отпрепаровать сосуды.
3. Вскрытие сердца и сосудов при врожденных пороках следует производить по току крови, начиная от верхней полой вены.

К МЕТОДИКЕ ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ВСКРЫТИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

1 — Правое предсердие
Atrium dextrum

2 — Верхняя полая вена
Vena cava superior

3 — Левая безымянная вена
Vena anonyma sinistra

4 — Левая подключичная вена
Vena subclavia sinistra

5 — Левая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna sinistra

6 — Правая безымянная вена
Vena anonyma dextra

7 — Правая подключичная вена
Vena subclavia dextra

8 — Правая внутренняя яремная вена
Vena jugularis interna dextra

9 — Нижняя полая вена
Vena cava inferior

10 — Правый желудочек
Ventriculus dexter

11 — Артериальный конус
Conus arteriosus

12 — Легочная артерия
Arteria pulmonalis

13 — Артериальная связка
Lig. arteriosum

14 — Левые ветви легочной артерии
Rami sinistri a. pulmonalis

15 — Правые ветви легочной артерии
Rami dextri a. pulmonalis

16 — Левое предсердие
Atrium sinistrum

17 — Левый желудочек
Ventriculus sinister

18 — Луковица аорты
Bulbus aortae

19 — Восходящая аорта
Aorta ascendens

20 — Нисходящая аорта
Aorta descendens

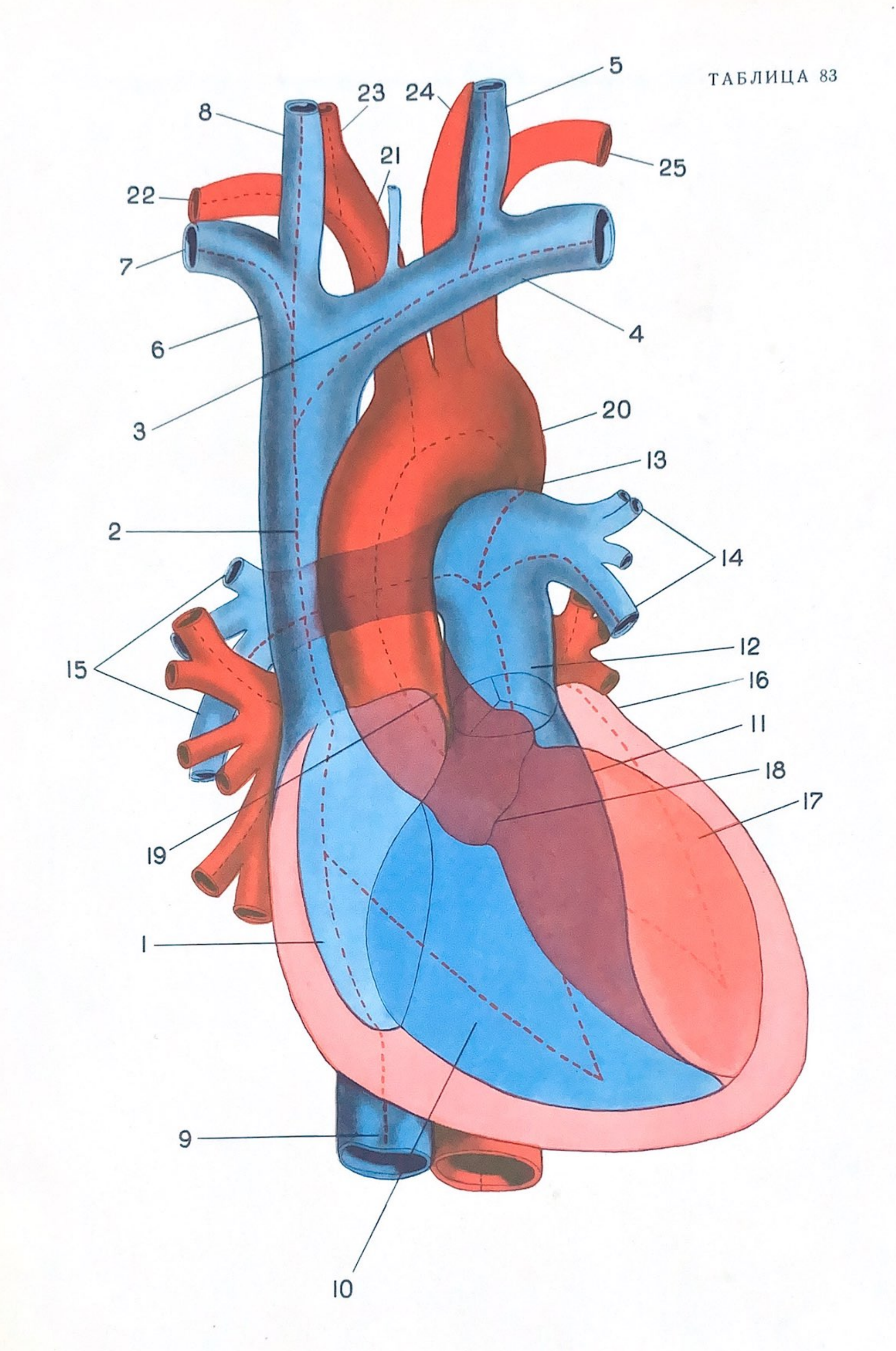
21 — Безымянная артерия
Arteria anonyma

22 — Правая подключичная артерия
Arteria subclavia dextra

23 — Правая общая сонная артерия
Arteria carotis communis dextra

24 — Левая общая сонная артерия
Arteria carotis communis sinistra

25 — Левая подключичная артерия
Arteria subclavia sinistra


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25

ОГЛАВЛЕНИЕ

Стр.

Раздел III